

ANNÉE 1971

N° _____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Madame ISAMBERT Françoise Marie , épouse LEVY
né le 25 Mars 1942 à Chateaudun (Eure et Loir)

Externe des Hôpitaux de Paris
PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE _____

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TROUBLES DE LA CONDUCTION
DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE PRIMITIVE
(A propos d'une observation de bloc trifasciculaire)

Président : M. TURIAF - Professeur

FACULTE DE MÉDECINE XAVIER BICHAT - PARIS

ANNÉE 1971

N° _____

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

Madame ISAMBERT Françoise Marie , épouse LEVY
né le 25 Mars 1942 à Chateaudun (Eure et Loir)

Externe des Hôpitaux de Paris

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE _____

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TROUBLES DE LA CONDUCTION
DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE PRIMITIVE
(A propos d'une observation de bloc trifasciculaire)

Président : M. TURIAF - Professeur



A TOUS LES MIENS

En témoignage de mon affection et
de ma profonde reconnaissance.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554017_0029

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur TURIAF

Qui m'a fait l'honneur de bien vouloir
accepter la présidence de cette thèse.

Il m'a toujours prodigué avec la plus
grande bienveillance un très riche
enseignement et m'a fait bénéficier
des fruits de sa très grande expé-
rience.

Qu'il veuille trouver ici l'expression de
ma respectueuse admiration et de ma profonde
et sincère reconnaissance.

A Monsieur le Professeur TRICOT

Qui m'a proposé le sujet de cette thèse.

Il m'a guidée de ses précieux conseils
tout au long de ce travail et m'a fait
bénéficier de son grand savoir au cours
de mes études médicales.

Qu'il veuille accepter l'expression de ma
profonde gratitude.

A Monsieur le Docteur GUEROT

Il m'a dirigée dans ce travail avec patience et infiniment de gentillesse et m'a apporté son aide dans l'élaboration de cette thèse.

Qu'il trouve ici un témoignage de mes remerciements les plus sincères.

A Monsieur le Docteur VALERE

Il m'a fourni les documents qui ont servi de base à cette thèse et m'a permis par ses conseils de mener à bien sa rédaction.

Qu'il veuille accepter l'expression de ma reconnaissance.

A Mademoiselle le Docteur VISSUZAINÉ

Qui a bien voulu m'aider dans la rédaction du chapitre d'Anatomie Pathologique de cette thèse.

Qu'elle soit assurée de ma gratitude.

A MES MAITRES D'EXTERNAT :

Monsieur le Docteur ORDONNEAU
Monsieur le Docteur VILAIN
Monsieur le Professeur TURIAF
Monsieur le Docteur TOURNEUR
Monsieur le Professeur TRICOT
Monsieur le Professeur BOCQUET

Avec toute ma reconnaissance pour
l'exemple et l'enseignement qu'ils
m'ont donné.

A LEURS ASSISTANTS :

Monsieur le Professeur Ag. BATTESTI
Monsieur le Docteur VALERE
Monsieur le Docteur GUEROT

Qui m'ont dirigée et conseillée dans
mes études avec talent et bienveillance.

HISTORIQUE - GENERALITES

A une époque où l'on ne décrivait que l'amylose secondaire, WILKS en 1856, puis WILD en 1886 relatent l'observation de sujets morts d'insuffisance cardio-respiratoire et chez lesquels l'examen nécropsique montre la coexistence d'une amylose cardiaque et d'infiltrations amyloïdes dans divers organes tels que les poumons, la langue, le tube digestif et les muscles squelettiques. Mais ce n'est qu'en 1929 que LUBARSCH devant de tels faits et en présence de constatations analogues, propose le terme d'amylose primaire qu'il définit par les caractères suivants :

- absence de toute cause déclenchante ordinairement retrouvée dans l'amylose secondaire telle que tuberculose, cancer ou affection cachectisante ;
- les lésions épargnent les organes habituellement intéressés par l'amylose secondaire ;
- la substance anormale se localise au coeur, au tube digestif, aux muscles striés, aux poumons, avec une morphologie spéciale, nodulaire ;
- et enfin les affinités tinctoriales de cette substance sont atypiques et variables d'un cas à l'autre.

Depuis cette époque, de nombreuses études ont été réalisées, réunissant un certain nombre d'observations d'amylose primitive dont les caractères rejoignent la définition de LUBARSCH. L'atteinte muqueuse et particulièrement la macro-glossie amyloïde est notée dans les premières descriptions (DAHLIN, HIGGINS). Mais ce sont surtout les localisations cardiaques qui sont particulièrement remarquées. LINDSAY en 1946 note la fréquence de l'insuffisance cardiaque dans l'amylose primitive.

A la même époque, de nombreux auteurs remarquent la coexistence de myélome et de dépôts amyloïdes. Ainsi REIMANN en 1936 distinguait 4 types d'amyloses :

- l'amylose secondaire classique à localisations hépatospléno-rénales ;
- l'amylose primitive répondant aux critères de LÜBARSCH ;
- l'amylose associée au myélome ;
- les tumeurs amyloïdes enfin (notamment du pharynx, de la langue, de la vessie).

Cette classification a été souvent modifiée par de nombreux travaux et de nouvelles conceptions. Ainsi des amyloses familiales avec atteinte nerveuse prédominante, d'autres avec atteinte cardiaque ou rénale ont été signalées d'abord au Portugal puis dans d'autres pays apportant la notion de transmission génétique au moins dans cette forme particulière.

Mais des intrications topographiques lésionnelles s'observent fréquemment entre les différents types d'amylose.

Ainsi l'atteinte cardiaque qui représente la localisation la plus spécifique de l'amylose primitive avec une fréquence anatomique de l'ordre de 80 % et une fréquence clinique

de 45 % en moyenne, a été notée au cours de l'amylose secondaire sous forme d'une atteinte discrète (DUCROT et Coll.)

De même les atteintes hépatiques et rénales, localisations spécifiques avec l'atteinte splénique de l'amylose secondaire, sont retrouvées dans des observations d'amylose primitive.

PARKIN, BOYD et Coll. ont rapporté une observation d'amylose primitive où l'atteinte rénale a dominé de bout en bout le tableau clinique. Cependant, dans la plupart des cas les éléments cliniques et anatomiques permettent d'opposer l'amylose secondaire et l'amylose primitive.

Depuis 1949 de nombreux travaux ont été publiés sur l'amylose cardiaque, en particulier une étude électro-cardiographique de BERNREITER en 1958, le mémoire de HIMBERT et LENEGRÉ avec une étude anatomo-clinique de 32 observations en 1959, la thèse de GOFSTEIN, les publications de ELIOT et Collaborateurs, de HOREAU et Coll., de FARROKH et Coll. en 1964. Leurs descriptions permettent de dégager les aspects cliniques, radiologiques, électro-cardiographiques, hémodynamiques, évolutifs et enfin anatomiques de cette cardiopathie grave évoluant habituellement en deux à trois ans vers la mort.

On constate que le diagnostic en est rarement fait du vivant du malade ; selon HIMBERT et LENEGRÉ dans 88 % des cas, l'étiologie amyloïde est méconnue avant l'autopsie.

En effet les aspects cliniques de l'amylose cardiaque sont souvent trompeurs et les signes associés traduisant d'autres localisations amyloïdes, orientent parfois à tort vers une maladie tout à fait différente.

Parfois l'amylose cardiaque est latente sans aucune manifestation clinique et découverte à l'autopsie de sujets âgés. Des études nécropsiques récentes, systématiques, (KING ; DAHLIN et EDWARDS ; JOSSELSOHN et Coll., BUERGER et BRAUNSTEIN) ont révélé chez le vieillard des formes discrètes mais d'une grande fréquence. Récemment DELARUE et Coll. (1963) ont constaté un pourcentage de 2,6 % d'amylose cardiaque chez des sujets de 82 ans en moyenne, dans une statistique faite sur 500 autopsies de sujets âgés et un pourcentage de 13 % dans la décennie de 90 à 100 ans avec des manifestations cliniques très frustes dans presque toutes les observations. POMERANCE en 1965 en se basant sur 226 études anatomiques, retrouve un chiffre beaucoup plus élevé encore : 10 % après 80 ans et 50 % après 90 ans. Le processus amyloïde apparaîtrait dans ces cas d'amylose sénile comme un stigmate du vieillissement.

Les aspects électro-cardiographiques de l'amylose cardiaque ont été souvent décrits mais récemment JAMES, puis GARCIA et SAEED, et ACAR et Coll. ont publié des observations d'amylose cardiaque avec troubles du rythme et de la conduction et les comparaisons anatomo-cliniques.

Il nous a paru intéressant de rapporter une observation anatomo-clinique et hémodynamique d'amylose cardiaque apparemment primitive comportant aussi des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire responsables de syncopes d'ADAMS-STOKES au cours de l'évolution d'une insuffisance cardiaque primitive.

Les modifications électro-cardiographiques suggérant une atteinte progressive des voies de conduction intra-ventriculaires semblent se rattacher au concept des blocs intra-ventriculaires trifasciculaires proposé récemment par ROSENBAUM en 1969 (Bloc de branche droit complet avec alternance d'un hémibloc gauche antérieur et d'un hémibloc gauche postérieur).

OBSERVATION

Mr. BAL ... Abel, âgé de 69 ans, ancien mécanicien est hospitalisé le 22 Avril 1969 dans le Service de Cardiologie de l'Hopital BICHAT pour insuffisance cardiaque.

L'histoire de la maladie est la suivante : en 1966, apparaissent les premiers symptômes marqués par une dyspnée d'effort progressive et isolée chez ce malade jusque là en bonne santé, en dehors d'un antécédent lointain de tuberculose pulmonaire d'évolution favorable en 1934.

En Août 1968, apparait une première poussée d'insuffisance cardiaque globale avec aggravation de la dyspnée et oedèmes malléolaires. Cette première poussée régresse bien sous traitement digitalo-diurétique.

Deux symptômes nouveaux apparaissent trois mois plus tard : une toux sèche, opiniâtre et, fait important, deux syncopes brutales, à l'emporte pièce, de brève durée qui restent inexplicables.

En décembre 1968, le traitement digitalique est interrompu et apparait une crise nocturne d'oedème aigu du poumon. On reprend le traitement digitalique et diurétique avec une certaine efficacité, les crises dyspnéiques paroxystiques disparaissent mais il persiste une dyspnée d'effort très importante, un discret oedème malléolaire et d'autre part une altération croissante de l'état général : grande asthénie, anorexie, amaigrissement marqué.

Le 16 Avril 1969, le malade ressent une douleur intense prolongée au niveau du creux épigastrique et est admis en urgence à l'hopital BICHAT. La douleur disparaît spontanément en quelques heures.

Examen clinique à l'entrée :

- on note une altération importante de l'état général (poids 50 Kg pour 1,68 m, avec la notion d'un amaigrissement de 10 Kg. en un an). Il existe une cyanose légère des lèvres et un hématome péri-orbitaire bilatéral spontané ; la tension artérielle est de 10/7.

- L'auscultation cardiaque révèle une tachycardie régulière à 100, un assourdissement des bruits et, à la pointe un dédoublement des deux bruits et un galop mésodiastolique réalisant un rythme à 5 temps ; au foyer pulmonaire : éclat modéré du deuxième bruit ;

- On note par ailleurs :

. un épanchement pleural de la base droite dont la ponction ramène 300 ml. de liquide citrin à formule de transsudat ;

. des râles alvéolaires aux bases ;

. une hépatomégalie débordant de trois travers de doigt le rebord costal, de consistance ferme, légèrement sensible à la palpation avec reflux hépato-jugulaire. Les veines jugulaires sont turgescentes et on note un discret oedème bimalléolaire.

Le reste de l'examen est sensiblement normal, l'abdomen est souple, pas de splénomégalie. L'examen de la peau, de la langue, du système nerveux est normal. Cependant le toucher rectal ramène un peu de sang.

Electrocardiogramme à l'entrée :

- on note un rythme sinusal, quelques extra-systoles ventriculaires - l'espace PR est à $\frac{20}{100}$ de seconde ;

- des ondes P très aplaties dans les dérivations standart, d'aspect bifide dans les précordiales gauches ;

- un aspect de bloc complet droit avec QRS : 12/100 de seconde, déflexion intrinsèque à 10/100 de seconde en V_1 ;

- une importante déviation axiale droite à 130° environ, avec un aspect QS large en D_1 et a VL. Dans les précordiales droites (V_2 et V_3) : aspect rS avec crochetage sur la branche ascendante de S.

L'évolution électrique très particulière sera discutée plus loin.

Radiographie :

Le volume du coeur est modérément augmenté. De face, l'arc moyen gauche est rectiligne, l'arc inférieur gauche allongé, est d'aspect un peu angulaire à sa partie supérieure ; il existe un débord droit modéré à grand rayon. On note aussi une accentuation de la vascularisation pulmonaire parenchymateuse, une légère dilatation des bronches de l'artère pulmonaire et aux sommets des cicatrices fibreuses séquelles de tuberculose.

A l'amplificateur de luminance : on note un double contour droit de face, une légère saillie de l'oreillette gauche en oblique. Il n'existe pas de calcification valvulaire ni péri-cardique, le contour cardiaque est peu mobile.

Des examens complémentaires sont effectués :

- la numération formule sanguine montre une discrète anémie (3.870.000 G.R.) avec anisocytose ;

- la vitesse de sédimentation globulaire est normale (4-12) ;

- l'urée (0,50 g/l), la glycémie (1,10 g/l), le bilan électrolytique sont normaux ;

- la gazométrie sanguine montre une légère hypoxémie (PO_2 : 70 mmHg ; PCO_2 : 29 mmHg) ;

- le fer sérique est à 50 μ g %, la saturation de la siderophile à 0,20 ;

- le fond d'oeil est normal.

Les examens radiologiques et endoscopiques entrepris à la recherche d'une affection digestive en raison de l'anorexie, des douleurs épigastriques violentes et de la rectorragie sont négatifs, en effet, les radiographies d'estomac de colon sont normales, la cholécystographie est normale ainsi que la rectoscopie.

Devant cette insuffisance cardiaque globale primitive évoluant depuis trois ans marquée surtout par une atteinte importante de l'état général et la notion de deux syncopes brutales récentes, on hésite entre les diagnostics de cardiopathie ischémique et de cardiomyopathie primitive.

On fait une exploration hémodynamique le 29 Avril 1969 qui montre :

- à l'état basal, une élévation importante de la pression capillaire moyenne (21 mmHg), de la pression artérielle pulmonaire (44/20 mmHg, moyenne 30 mmHg), ventriculaire droite (47/12 de pression protodiastolique et 20 de pression télé-diastolique), et auriculaire droite (20/10 mmHg, moyenne 15 mmHg) ;

- la courbe de pression ventriculaire montre une dépression protodiastolique avec un aspect de dip-plateau, dépression que l'on voit également sur la courbe auriculaire ;

- l'index cardiaque est effondré à 1 l,2.

L'aspect des courbes données par l'exploration hémodynamique fait évoquer une hémochromatose mais ce diagnostic est écarté en raison du taux normal du fer sérique.

Une péricardite constrictive est de même écartée en raison de l'aspect électro-cardiographique qui suggère une maladie myocardique et de l'absence de calcifications péri-cardiques.

On pense plutôt à une cardiomyopathie primitive, mais l'étiologie amyloïde n'est pas évoquée.

- L'évolution défavorable est marquée par l'altération progressive de l'état général, anorexie, amaigrissement et par la survenue de plusieurs syncopes et d'un collapsus cardiovasculaire prolongé.

- Le 30 Mai 1969 : survenue d'une syncope brutale avec arrêt circulatoire réversible sous massage cardiaque externe. On n'a pu enregistrer d'électrocardiogramme au cours du malaise et les tracés enregistrés après ne montrent pas de bloc auriculo-ventriculaire.

- Le lendemain de cet accident, survient une hypotension à 8 cm Hg de maxima qui nécessitera une perfusion continue de métaraminol jusqu'au décès.

Dix jours plus tard, le 10 Juin 1969, apparition d'une nouvelle syncope brutale avec arrêt circulatoire également réversible, le tracé enregistré cette fois-ci pendant le malaise montre un bloc auriculo-ventriculaire complet. Le lendemain

11 Juin, deux nouvelles syncopes brutales apparaissent, comme l'isuprel est mal toléré, entraînant une tachycardie à 120, on décide de poser une sonde d'entraînement électrosystolique endocavitaire.

On constate un entraînement immédiat satisfaisant, mais l'hypotension persiste et l'état général reste précaire.

Dans la nuit du 16 Juin 1969, survient un état de mal syncopal. Au cardioscope de surveillance, on constate l'absence d'entraînement de la sonde endocavitaire, sans doute par déplacement de cette sonde. Malgré les tentatives de réanimation, le malade meurt.

Etude électrocardiographique

L'évolution électro-cardiographique justifie une étude séparée car elle présente des aspects très particuliers. Deux aspects sont rencontrés au cours de cette évolution ; celui des électro-cardiogrammes enregistrés depuis l'entrée du malade dans le Service le 16 Avril 1969 jusqu'au 13 Mai 1969 et les électro-cardiogrammes enregistrés à partir du 13 Mai jusqu'à la mort du malade le 16 Juin 1969.

1°) Sur tous les tracés de la première étape évolutive, tracés qui sont tous identiques, on constate : (fig. 1)

- un rythme sinusal, avec un espace PR à 20/100 de seconde ;
- un auriculogramme anormal : P de faible voltage, bifide en $V_5 - V_6$;
- un bloc de branche droit complet avec QRS : 12/100 de seconde et déflexion intrinsèque à 10/100 de seconde en V_1
- une déviation axiale droite considérable à $+130^\circ$ avec aspect QS en D_1 et a VL.

Cette déviation axiale droite très inhabituelle associée à un bloc de branche droit complet, chez un sujet qui n'est porteur d'aucune maladie valvulaire ou pulmonaire susceptible d'expliquer une atteinte des cavités droites, illustre l'aspect de bloc droit de "type rare". En présence d'un bloc complet droit qui ne modifie que la phase terminale

Mr BAL... 16.4.69

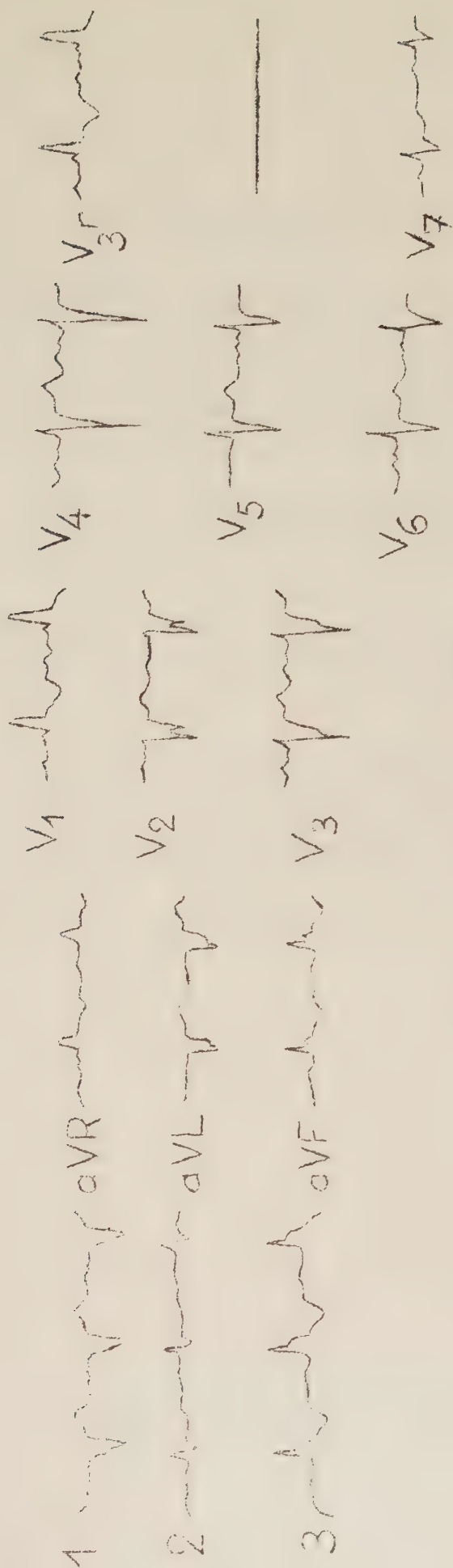


FIG. 1 - Première série de tracés. On note un bloc de branche droit complet, une forte déviation axiale droite évoquant un hémibloc postérieur gauche associé au bloc droit.

de l'activation ventriculaire, il est possible de connaître l'axe électrique du coeur en observant la direction des vecteurs des 6 à 8 premiers centièmes de seconde.

Or, selon les critères proposés par PRYOR et BLOUNT, la forte déviation axiale droite des vecteurs moyens de QRS (6 à 8 premiers centièmes de seconde) fait suggérer une atteinte du faisceau postéro-inférieur de la branche gauche du faisceau de HIS, trouble conducteur appelé hémibloc inférieur ou postérieur gauche par ROSENBAUM et Coll.

En présence d'un bloc de branche droit complet, on a donc un trouble conducteur bilatéral associant une atteinte complète de la branche droite et une atteinte du faisceau postéro-inférieur de la branche gauche.

Les critères évolutifs confirment ce diagnostic en apportant dans notre observation, la confirmation d'une atteinte bilatérale des voies de conduction par le passage au bloc auriculo-ventriculaire complet.

2°) La deuxième étape évolutive (à partir du 13 Mai 1969) montre un deuxième type de tracé avec une modification profonde de l'électro-cardiogramme, dominée par l'apparition d'une grande déviation axiale gauche de QRS qui a tourné vers la gauche à $- 85^\circ$ dans le plan frontal (fig. 2).

On constate sur ces tracés :

- un rythme sinusal ;
- un allongement de l'espace PR à 26 centièmes de seconde ;
- la persistance du bloc complet droit ;
- surtout on note la modification de l'axe électrique de QRS qui a tourné vers la gauche à $- 85^\circ$ dans le plan frontal avec aspect QS en $D_2 - D_3$;
- dans les précordiales, apparaît une petite onde Q en $V_2 - V_3$;
- on note également l'apparition de troubles de la repolarisation avec une onde T inversée en D_1 , a VL, V_2 , V_3 .

L'aspect de ces tracés présentant un bloc de branche droit complet avec déviation axiale gauche importante puisque bien supérieure à -30° réalise l'aspect de "bloc de branche droit atypique" qui selon les travaux de MAHAJIM, puis LENEGRÉ,

Mr BAL

13.5.69

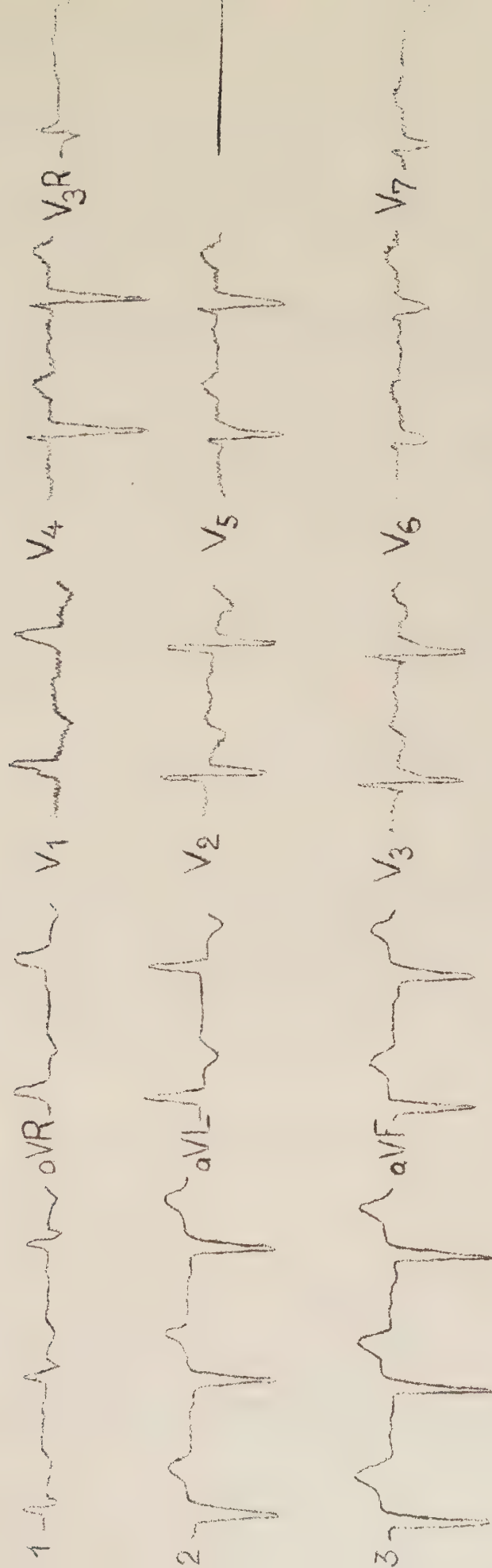


FIG.2 - Deuxième série de tracés.

Bloc de branche droit complet persistant. Noter la modification de l'axe électrique de QRS ($\sim 80^\circ$) et l'allongement de PR à 0,26 seconde.

correspond à un bloc bilatéral : association au bloc complet droit d'un bloc segmentaire du faisceau antéro-supérieur de division de la branche gauche.

Il est donc apparu sur le segment antéro-supérieur de la branche gauche un trouble conducteur plus important que sur le segment postéro-inférieur déjà lésé comme le montre la première série de tracés. Comme le bloc droit persiste, la conduction est de plus en plus défectueuse et on assiste à un allongement du temps de conduction auriculo-ventriculaire de 20 à 26 centièmes de seconde. Parfois la conduction ne se fait plus dans l'hémibranche inférieure et il en résulte un passage en bloc auriculo-ventriculaire complet comme en témoigne un tracé enregistré au cours d'une syncope (fig. 3, tracé du haut).

Parfois la conduction, toujours bloquée dans la branche droite du faisceau de HIS, se fait alternativement dans l'hémibranche supérieure gauche ou dans l'hémibranche inférieure gauche réalisant l'aspect de bloc trifasciculaire récemment décrit par ROSENBAUM et Coll.

C'est bien ce qui se passe dans notre observation et, sur un tracé (fig. 4) enregistré au cours du cathétérisme, on peut saisir le passage de l'aspect d'hémibloc postérieur à celui d'hémibloc antérieur.

En effet, sur ce tracé, les trois premiers complexes ont, en D₂, l'aspect dit d'hémibloc antérieur (déviation axiale gauche), puis après une salve de quatre extrasystoles ventriculaires, survient une pause terminée par un complexe ayant l'aspect d'un hémibloc postérieur (déviation axiale droite) constaté sur la première série d'électro-cardiogrammes, puis les complexes suivants reprennent l'aspect d'hémibloc antérieur, ce qui confirme l'interprétation précédente.

Anatomie-pathologique

I- Macroscopie :

- Coeur et vaisseaux :

Le coeur pèse 620 g. Il présente une consistance extrêmement dure et rigide, absolument indéformable. Le péricarde est normal, contenant quelques centimètres cubes de liquide citrin. On note sur la face antérieure du ventricule gauche un petit orifice correspondant à une perforation myocardique par la sonde endocavitaire de stimulation.

9.6.69



13.6.69



FIG.3 - En haut : bloc auriculo-ventriculaire complet
En bas : cardiostimulation par sonde électrode
endocavitaire.

La surface de l'oreillette et de l'auricule droits est parsemée de quelques placards de suffusion hémorragique.

Il existe une hypertrophie ventriculaire gauche concentrique (épaisseur de 20 à 22 mm) sans sténose sous valvulaire aortique. L'orifice aortique est normal, ainsi que l'orifice mitral (fig. 6).

L'oreillette gauche, de volume normal, présente également une induration pariétale importante.

L'oreillette droite est augmentée de volume avec les mêmes modifications pariétales, de même que le ventricule droit.

Le réseau coronarien est perméable dans sa totalité. L'aorte est le siège d'un athérome modéré.

- Autres viscères :

. Poumons : aucune anomalie bronchique, parenchymateuse ou artérielle n'est notée.

. Le foie : est augmenté de volume (1,750 Kg), très congestif à la coupe, d'aspect muscade à la section.

. La rate est ferme, elle pèse 120 g.

. Les reins ne présentent pas d'anomalie, de même que les surrénales.

. Les organes digestifs (estomac, grêle, colon), la vésicule biliaire, le pancréas sont macroscopiquement normaux.

II- Etude histologique :

- Coeur et vaisseaux :

Tous les prélèvements effectués sur le myocarde sont le siège d'une infiltration interstitielle par la substance amyloïde faiblement éosinophile, d'aspect pailleté, s'étendant entre les fibres musculaires, les entourant progressivement de sorte qu'il ne reste pratiquement plus de myocarde normal, la quasi totalité étant infiltrée par cette substance qui isole de vastes plages de fibres musculaires complètement nécrosées ou atrophiques.

Mr. BAL... 29.4.69



FIG.4 - Noter sur le tracé l'existence des 2 types de complexes rapides :
les 2 premiers complexes ont (dans la dérivation D2) l'aspect dit d'hémibloc
antérieur, puis après une salve de 4 extrasystoles ventriculaires, survient
un complexe à la morphologie d'hémibloc postérieur, puis les complexes suivants
reprennent l'aspect d'hémibloc antérieur.

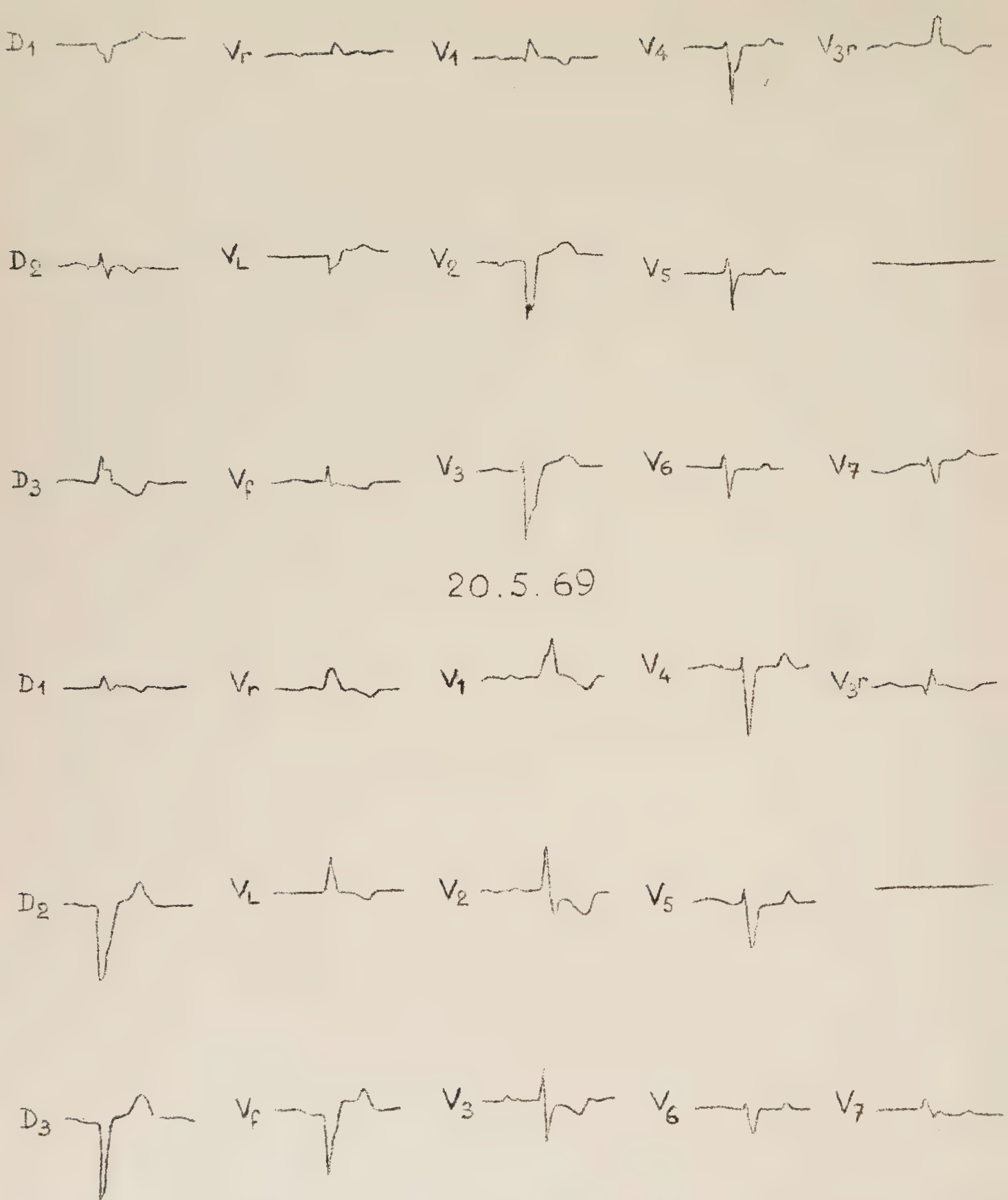
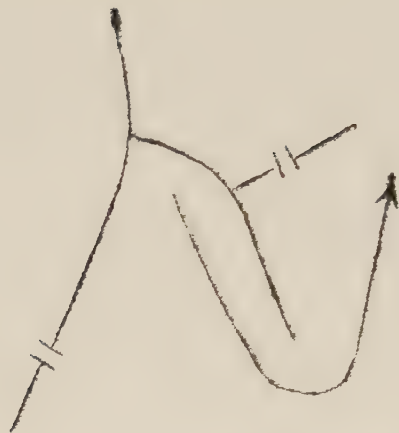


FIG.5 - Tracé du haut : aspect de bloc de branche droit et hémibloc postérieur gauche. Schéma : l'activation ventriculaire se fait par l'hémibranche antérieure gauche.

Tracé du bas : aspect de bloc de branche droit et hémibloc antérieur gauche. Schéma : l'activation s'effectue cette fois par l'hémibranche postérieure, mais l'espace PR s'allonge de 0,20 à 0,26 seconde.

Mr BAL

30.4.69



PR : 0.20

20.5.69



PR : 0.26

Les dépôts amyloïdes retrouvés sur tous les prélèvements, intéressent aussi bien les oreillettes que les ventricules et le septum ; sur ce dernier, la région nodale est massivement infiltrée par de petites mottes de substance amyloïde qui dissocie également les deux branches du faisceau de HISS retrouvées en plusieurs plans de coupe (fig. 7).

On retrouve en outre quelques dépôts dans la graisse épicaudique sous forme de petits nodules plus ou moins confluent ; l'endocarde est également atteint mais à un moindre degré et l'on retrouve quelques dépôts sur les valves sigmoïdes.

Les coronaires sont paradoxalement exemptes d'infiltration amyloïde.

- Autres viscères :

. Dans les poumons, on trouve une discrète congestion des capillaires alvéolaires avec quelques plages d'alvéolite oedémateuse sans trace d'amylose décelable.

. Le foie est le siège d'une congestion importante, mais on ne constate la présence d'aucun dépôt, tant au niveau des sinusoides que des veines ou des artères.

. Les reins sont de morphologie normale, si l'on excepte quelques très rares dépôts dans la paroi musculaire des artères interlobaires. Les surrénales sont normales.

. La prostate est également le siège d'une infiltration amyloïde interstitielle et des parois musculaires des veines et artérioles péri-prostatiques.

. Estomac : muqueuses normales ; on note par contre une infiltration amyloïde des parois musculaires retrouvée également dans les plexus nerveux.

. Le pancréas est histologiquement normal ; toutefois, on constate une infiltration massive des nerfs du plexus mésentérique prélevés à ce niveau.

. La rate est normale.

Il faut noter que la nature amyloïde de cette substance est prouvée par différentes colorations électives dont le violet de Paris et la thioflavine T avec examen en fluorescence.

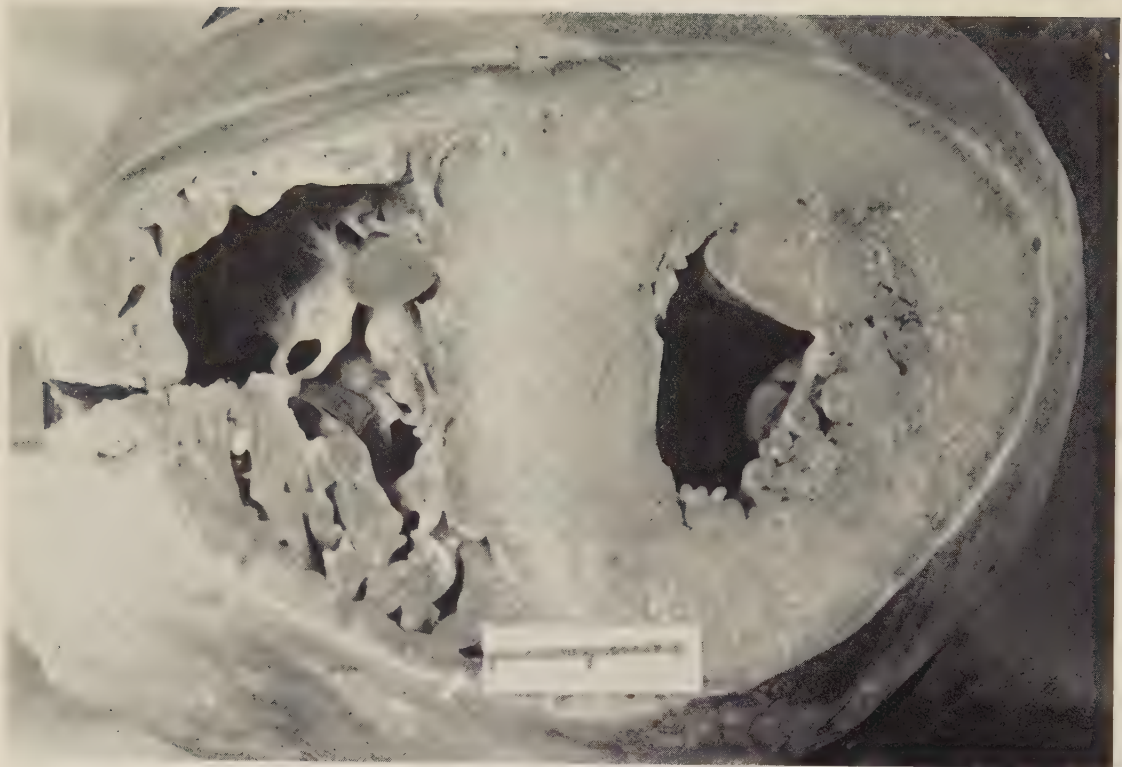


FIG.6 - Infiltration pariétale diffuse avec hypertrophie concentrique du ventricule gauche.

En conclusion :

Amylose cardiaque d'apparence primitive, de topographie interstitielle diffuse, intéressant tous les plans pariétaux épicardique, myocardique et endocardique. Les troubles de la conduction sont directement imputables à l'infiltration amyloïde du faisceau de HIS.

Infiltration amyloïde de moindre abondance dans la paroi musculaire de l'estomac, du tissu interstitiel prostatique, et atteinte beaucoup plus discrète des artères rénales et du réseau vasculaire péri-prostatique.

Résumé de l'observation

Il s'agit d'un homme de 69 ans atteint d'insuffisance cardiaque primitive, progressive, apparue trois ans auparavant avec une altération importante de l'état général, l'apparition de syncopes brutales et, à l'exploration hémodynamique, un aspect évocateur d'adiastolie. L'évolution est marquée par la survenue de nouvelles syncopes d'ADAMS-STOKES responsables de la mort. Les signes électro-cardiographiques montrent des troubles de la conduction importants atteignant la branche droite du faisceau de HIS et alternativement les deux faisceaux de la branche gauche qui précèdent l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet.

L'étude histologique a révélé une infiltration amyloïde massive du myocarde ventriculaire et auriculaire et une atteinte très importante du tissu nodal par la substance amyloïde responsable des troubles de la conduction.

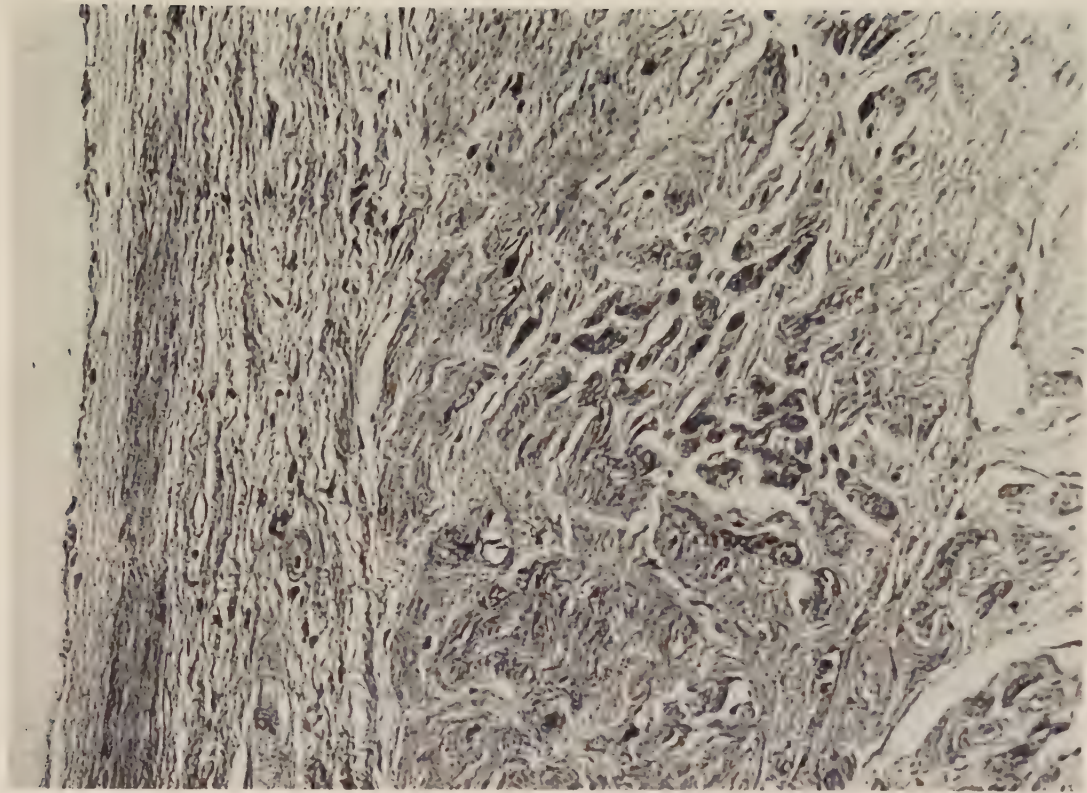


FIG.7 - Branche gauche du faisceau de His sous-endocardique dissociée par la substance amyloïde. Infiltration amyloïde très marquée du myocarde septal.

COMMENTAIRES

L'observation rapportée semble appartenir au groupe des amyloses primitives dont elle a les caractères anatomo-cliniques : atteinte amyloïde massive du coeur et infiltration amyloïde d'autres organes notamment l'estomac, la prostate et le réseau vasculaire péri-prostatique, les artères rénales.

Toutefois, on retrouve des antécédents lointains de tuberculose pulmonaire d'évolution favorable en 1934.

La stabilité et la discrétion de ces lésions tuberculeuses anciennes et cicatrisées, les caractères anatomiques de l'infiltration amyloïde atteignant massivement le tissu myocardique, plus discrètement l'estomac et la prostate, mais respectant le foie, la rate et le rein excepté une discrète atteinte vasculaire, ne sont guère en faveur d'une amylose secondaire.

L'amylose des tuberculeux a en effet les caractères de l'amylose secondaire avec des localisations essentiellement hépatiques, rénales, spléniques et surrénales. Les rares localisations signalées au niveau du coeur et du poumon sont vasculaires et non parenchymateuses (GIRARD et Coll.)

Par contre l'association à un myélome ne peut être exclue dans notre observation du fait de l'absence de contrôle de la moelle osseuse du vivant du malade et de l'absence de prélèvements osseux post-mortem.

Malgré le caractère normal de la vitesse de sédimentation (4mm à la 1ère heure), l'absence de signes cliniques de myélome ainsi que l'absence d'infiltrats plasmocytaires dans les divers organes prélevés, on ne peut éliminer le myélome car ces éléments peuvent être normaux dans cette affection.

On ne peut exclure l'association à un myélome qu'après l'étude de l'immuno-électrophorèse, de ponctions sternales répétées en divers endroits, des radios osseuses et des prélèvements osseux post-mortem. Mais le diagnostic d'amylose cardiaque étant rarement fait ou soupçonné avant la mort, tous ces éléments ne sont pas souvent rassemblés.

Certains auteurs notamment APITZ (1940) ont pensé que tous les cas d'amylose apparemment primitive étaient des myélomes méconnus. En effet, dans un grand nombre d'observations d'amylose primitive, on relève dans l'examen de la moelle osseuse, des anomalies caractéristiques ou évocatrices de myélome (KYLE et BAYRD 1961).

Cette hypothèse qui est discutée, met en évidence la nécessité d'une recherche systématique et approfondie d'un myélome dans chaque cas d'amylose "primitive".

Notre observation répond dans l'ensemble aux caractères cliniques et hémodynamiques de l'amylose cardiaque décrits par de nombreux auteurs (HIMBERT et LENEGRÉ, GOFSTEIN, ELIOT et Coll., FARROKH et Coll.).

En effet, cette affection qui atteint les sujets de plus de 50 ans réalise, en dehors des formes latentes, le tableau d'une insuffisance cardiaque progressive, évoluant rapidement vers la mort en deux à trois ans et rebelle au traitement toni-cardiaque.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Les symptômes sont peu caractéristiques et souvent trompeurs exposant à de fréquentes erreurs de diagnostic.

Une dyspnée d'effort avec ou sans cyanose est presque toujours retrouvée accompagnée plus tardivement de dyspnée de décubitus et d'accès paroxystiques.

Dans 41 % des cas, selon HIMBERT et LENEGRÉ, existent des phénomènes douloureux. Ces douleurs dites "angineuses" loin d'aider au diagnostic, font penser à une origine coronarienne de cette insuffisance cardiaque. Il peut s'agir aussi d'hépatalgies d'effort. Mais les douleurs les plus caractéristiques de la maladie amyloïde, et retrouvées dans presque la moitié des cas (45 % des cas pour ELIOT) sont les douleurs abdominales et gastro-duodénales qui peuvent correspondre à une atteinte du tube digestif par la substance amyloïde et traduire l'existence d'une complication (hémorragie, perforation).

L'auscultation peut révéler des troubles du rythme et l'arythmie complète est fréquente surtout dans les formes séniles.

Il existe dans 25 à 50 % des cas un souffle systolique endapexien d'intensité généralement modérée. On a signalé exceptionnellement un roulement diastolique traduisant une atteinte mitrale ou tricuspidiennne.

La tension artérielle est basse le plus souvent. Les signes périphériques de défaillance cardiaque sont fréquents et on retrouve souvent des oedèmes, des épanchements pleuraux, une ascite, une albuminurie et une hépatomégalie parfois très volumineuse. Il est difficile d'ailleurs de savoir, dans cette

hépatomégalie ce qui relève de la stase périphérique et ce qui est dû à l'infiltration amyloïde. Et lorsque le foie semble trop ferme et s'accompagne d'une splénomégalie, il doit faire évoquer l'hypothèse d'une amylose.

L'EXAMEN RADIOLOGIQUE

montre une ombre cardiaque moins volumineuse qu'on ne s'y attendrait ; il existe cependant un signe plus intéressant, c'est l'immobilité du contour cardiaque en radioscopie.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

les aspects électriques sont d'un très grand polymorphisme et leur singularité vient moins du tracé lui-même que de sa confrontation avec le contexte radio-clinique qui rend cette coexistence insolite. Cependant, on constate que certains signes électro-cardiographiques sont fréquemment retrouvés. Ce sont :

- le microvoltage de QRS dans les dérivations standard (71 % des cas pour HIMBERT et LENEGRÉ ; 80 % des cas pour ELIOT ; 86,7% des cas pour FARROKH et Coll.)

- la déviation axiale gauche de QRS (61,6 % des cas pour ELIOT ; 75 % pour FARROKH et Coll.) ;

- des signes électriques de pseudo-nécrose avec images QS de V_1 à V_3 (28 % des cas pour HIMBERT et LENEGRÉ ; 46,4 % des cas pour FARROKH et Coll., 52 % des cas pour ELIOT).

HIMBERT et LENEGRÉ insistent sur l'absence constante ou presque des tracés d'hypertrophie ventriculaire gauche, droite ou globale.

Des troubles du rythme comme la fibrillation auriculaire sont fréquents surtout dans les formes séniles.

Des anomalies de la conduction auriculo-ventriculaire, surtout l'allongement de l'espace PR (30 % des cas environ), et de la conduction intra-ventriculaire sont signalées.

Nous verrons plus loin en détail les troubles du rythme et de la conduction rencontrés dans l'amylose cardiaque.

Des troubles de la repolarisation ventriculaire plus ou moins diffus de type sous épicardique ou sous endocardique sont assez fréquents (78 % des observations analysées par HIMBERT et LENEGRÉ).

Il faut noter que parfois, la maladie n'est révélée que par des anomalies électro-cardiographiques sans signe clinique. Sur 20 cas, BRIGGS trouve 14 électro-cardiogrammes pathologiques pour 8 cas seulement d'insuffisance cardiaque patente.

L'EXAMEN HEMODYNAMIQUE

apporte des résultats comparables à ceux que l'on obtient dans les péricardites chroniques constrictives. Le cathétérisme veineux montre une augmentation des pressions dans les cavités droites du cœur et la petite circulation. Cette hypertension porte plus sur les pressions de remplissage que sur les pressions systoliques (pressions du ventricule droit et de l'artère pulmonaire). La courbe de pression intra-ventriculaire droite a un aspect caractéristique de "dip-plateau" avec dépression proto-diastolique brutale puis remontée brusque de la pression ventriculaire droite à une pression télé-diastolique élevée (HETZEL, GUNNAR, HIMBERT, LENEGRÉ, HOREAU).

Le dosage des gaz du sang et la mesure des débits montrent une diminution importante du débit cardiaque.

Ces modifications hémodynamiques retrouvées dans l'amylose mais aussi dans les péricardites chroniques constrictives, les hémochromatoses et les fibroses myocardiques traduisent la perte d'élasticité du coeur et la diminution de la force d'éjection ventriculaire.

ASPECT ANATOMIQUE

Le coeur de l'amylose est augmenté de volume avec des parois ventriculaires et auriculaires épaissies, rigides, grisâtres. Bien sûr, il existe tous les degrés d'atteinte cardiaque par la substance amyloïde et, l'amylose strictement péri-artériolaire et l'amylose interstitielle parcellaire minime ne donnent que peu de modifications macroscopiques.

Le poids moyen du coeur amyloïde est d'environ 500 g. avec une hypertrophie portant à peu près également sur les quatre cavités mais cette augmentation de volume est due uniquement à l'infiltration amyloïde. Parfois, le coeur est monstrueux comme dans une observation rapportée par ELIOT où le coeur pesait 1090 g.

L'infiltration amyloïde donne au coeur, une rigidité de cuir et, à la coupe, les cavités restent béantes au lieu de s'affaisser. La section du muscle cardiaque permet de déceler la substance amyloïde sous forme de petits nodules brun jaunâtre ou de trainées.

- L'infiltration myocardique constitue la lésion principale. Elle est constituée par des plages irrégulières, parfois très nombreuses et confluentes emprisonnant les fibres myocardiques.

Celles-ci dans certains cas finissent par s'altérer puis dégénérer, et les plages de substance amyloïde apparaissent presque pures, désertiques et anhistes. Mais la présence de gros blocs amyloïdes ne lésant pas les fibres musculaires est également rencontrée.

- L'atteinte péricardique est rare et discrète sous forme de granulations ou d'un épaissement diffus.

- Les lésions endocardiques sont fréquentes. Sur l'endocarde pariétal, les dépôts amyloïdes apparaissent comme de fines papules gris-rose, translucides de la taille d'une tête d'épingle à 1/2 mm. Ces dépôts sont retrouvés dans 9 cas sur 10 par DAHLIN et EDWARDS et plus souvent sur l'endocarde de l'oreillette droite que de l'oreillette gauche.

- Des dépôts valvulaires existent dans 30 % des cas pour GOFSTEIN, dans 44 % des cas pour HIMBERT et LENEGRÉ mais une fois sur deux ils ne sont visibles qu'à l'histologie. Ces dépôts intéressent surtout la tricuspide et la mitrale et plus rarement les sigmoïdes pulmonaires et aortiques. Les nodules et les épaissements valvulaires sont habituellement discrets mais peuvent engendrer des souffles ou des roulements cliniquement trompeurs. Les lésions sténosantes jouant un rôle hémodynamique sont exceptionnelles (2 cas sur 32 observations de HIMBERT et LENEGRÉ ; 1 cas de rétrécissement mitral relevé dans la littérature par GOFSTEIN).

- L'atteinte des coronaires est la règle dans cette affection dont on connaît l'affinité vasculaire et, HIMBERT et LENEGRÉ la retrouvent, dans 75 % des cas. Ce sont surtout les artères coronaires de moyen et de petit calibre qui sont touchées, mais ces dépôts sont rarement assez importants pour entraîner une diminution de la lumière vasculaire génératrice d'ischémie

myocardique. Cependant BENSON et SMITH rapportent une observation de lésion artérielle sténosante de nature amyloïde avec nécrose concomitante dans la paroi du ventricule gauche.

Enfin des thromboses auriculaires surtout droites sont notées dans 25 % des cas.

Des lésions associées, infiltrant d'autres organes sont fréquemment retrouvées, principalement dans les petits vaisseaux, le tube digestif, les reins, la rate, le foie, les surrénales, les muscles striés plus rarement au niveau des poumons, des nerfs, des ganglions, et de la peau. Certaines de ces localisations ont un très grand intérêt puisque par leur biopsie elles permettent le diagnostic de la maladie amyloïde, c'est le cas des localisations cutanées, musculaires, rectales, hépatiques.

Par ailleurs, il est fréquent d'observer une infiltration de l'artère pulmonaire (34 % des cas pour HIMBERT et LENEGRÉ) et de ses petites branches (53 % des cas) par la substance amyloïde, susceptible par les rétrécissements et même les occlusions qu'elle entraîne d'être génératrice de coeur pulmonaire chronique.

NATURE DE LA SUBSTANCE AMYLOÏDE

La substance amyloïde, qu'il s'agisse d'amylose secondaire ou d'amylose primitive, serait formée essentiellement d'une fraction protéique abondante, hydrophile, constituée de globulines sériques variables, associée à une fraction glucidique responsable des réactions tinctoriales les plus caractéristiques (P.A.S., rouge congo, métachromasie au cristal violet).

Les dépôts amyloïdes se présentent au microscope électronique comme des masses de fines fibrilles extra-cellulaires enchevêtrées, dispersées au hasard ou groupées en faisceaux parallèles.

Le mode de formation de la substance amyloïde, formation in situ ou dépôt d'une substance circulante, et le rôle joué par le tissu conjonctif sont discutés. Il existerait des facteurs conditionnants : facteurs immunologiques, facteurs génétiques et facteurs dûs à l'âge entrant dans la pathogénie de la maladie amyloïde.

MECANISME DES SYMPTOMES DE L'AMYLOSE CARDIAQUE

En fonction des altérations, myocardiques, endocardiques, vasculaires, le mécanisme de l'insuffisance cardiaque est diversement jugé par les auteurs. La plupart ne voient dans l'asystolie qu'une conséquence de la substitution, au myocarde contractile, de la substance amyloïde amorphe, dont l'abondance conditionne et le degré de la cardiomégalie et celui de la défaillance hémodynamique. D'autres font intervenir, au moins à titre accessoire, les infiltrations valvulaires et l'atteinte du lit artériel pulmonaire. Enfin la sténose ou occlusion artérielle distale d'origine amyloïde en provoquant de multiples ischémies localisées a pu intervenir au premier plan dans le mécanisme de la décompensation cardiaque.

Les signes périphériques de l'insuffisance cardiaque sont liés d'une part aux conséquences viscérales de l'atteinte cardiaque, d'autre part aux localisations pulmonaires, hépatiques, rénales de l'amylose accompagnant fréquemment l'envahissement cardiaque. Les douleurs de type angineux posent le problème de l'insuffisance coronarienne par occlusion artérielle distale.

Les syndromes douloureux abdominaux si fréquents correspondent sans doute à une infiltration des viscères abdominaux, en particulier digestifs. Dans notre observation, la crise douloureuse épigastrique doit être rattachée, selon nous, à l'infiltration amyloïde massive du plexus mésentérique.

DIAGNOSTIC

Tous les auteurs ont insisté sur la difficulté du diagnostic clinique de l'amylose cardiaque qui explique sans doute la rareté des cas diagnostiqués durant la vie. En effet, le groupement des symptômes révélateurs est souvent trompeur, et de nombreux diagnostics sont généralement évoqués avant celui d'amylose.

On sait que celle-ci peut réaliser le tableau d'une insuffisance cardiaque globale primitive et irréductible (28 % des cas pour HIMBERT et LENE GRE).

Dans un quart des cas d'amylose cardiaque environ, les observations simulent étroitement une péricardite chronique constrictive avec la constatation d'une ombre cardiaque immobile, d'un microvoltage avec troubles diffus de la repolarisation ventriculaire, d'une hypertension veineuse périphérique majeure, de modifications hémodynamiques à type d'adiastolie. C'est ainsi que différents auteurs (HIMBERT, GILGENKRANTZ, HOYNINGEN, PERRIN, GARCIA) rapportent des observations où se trouvait réalisé un tableau d'adiastolie absolument analogue à celui de la péricardite constrictive et plusieurs malades ont subi une thoracotomie exploratrice pour confirmer ce diagnostic et sont décédés immédiatement au décours de l'intervention.

Parfois l'amylose cardiaque simule une cardiopathie ischémique (25 % des cas) signée par des douleurs présumées angineuses et par des signes électriques suggestifs d'une nécrose myocardique ou d'une ischémie. Enfin peuvent être évoqués un coeur pulmonaire chronique en raison des signes parfois prédominants d'insuffisance ventriculaire droite (6 % des cas),

et une cardiopathie valvulaire mitrale à type d'insuffisance mitrale ou même de maladie mitrale avec roulement diastolique (3 % des cas pour HIMBERT et LENEGRÉ). Mais la cardiopathie amyloïde ne simule jamais parfaitement ces divers tableaux, et il existe toujours des éléments discordants, par exemple : absence de calcifications péricardiques caractéristiques bien qu'inconstantes dans le tableau de la péricardite constrictive. Un autre caractère doit attirer l'attention, c'est la gravité de la cardiopathie évoluant rapidement vers l'insuffisance cardiaque terminale, rebelle au traitement diurétique et toni-cardiaque accompagnée d'un amaigrissement toujours important.

Certains signes cliniques associés peuvent permettre le diagnostic comme les hémorragies digestives fréquentes dans l'amylose ainsi que les syndromes douloureux abdominaux. La recherche d'autres localisations de l'amylose permettra éventuellement un prélèvement biopsique.

C'est ainsi qu'il faut rechercher soigneusement :

- une macroglossie, signe retrouvé dans près de la moitié des cas d'amylose primitive ;

- un syndrome cutané qui existe dans le tiers des cas et réalise une atteinte infiltrante de la peau qui devient cireuse, épaisse au niveau du visage, du cou et des mains, ou une atteinte de type éruptif intéressant surtout les paupières.

On peut également retrouver des taches purpuriques comme dans l'observation de STERNON et Coll. où la biopsie cutanée en zone purpurique a permis de faire le diagnostic d'amylose.

- Des adénopathies généralisées ou localisées surtout dans la région sous-maxillaire. KYLE et BAYRD soulignent que dans ce cas, elles sont presque toujours associées à la macroglossie.

L'atteinte amyloïde du foie et du rein, beaucoup moins fréquente que dans l'amylose secondaire, est d'un moindre intérêt clinique étant donné l'atteinte habituelle de ces organes dans l'insuffisance cardiaque.

D'autres localisations peuvent être retrouvées : une splénomégalie, des localisations pharyngo-laryngo-trachéales plus rares, enfin, des atteintes musculaires intéressantes puisqu'elles peuvent être accessibles à un prélèvement biopsique.

- Les examens biologiques ont peu d'intérêt pour le diagnostic.

L'épreuve au Rouge Congo est souvent négative dans l'amylose primitive (LINDSAY la trouve négative 5 fois sur 10, REICH dans plus de 50 % des cas, HIMBERT et LENEGRÉ 3 fois sur 4).

Les perturbations des protéines sanguines avec un abaissement de la sérum-albumine et surtout une augmentation nette des alpha-2-globulines sont inconstantes et peu spécifiques. Étudiée à l'immuno-électrophorèse, cette dysglobulinémie au niveau des alpha-2 permet la détection de deux à trois lignes anormales.

L'étude du myélogramme est importante pour éliminer un myélome.

De plus on a insisté récemment (MENACHE et BOIVIN) sur le déficit isolé du facteur X ou Stuart Prower qu'il convient de doser quand on suspecte une amylose, mais il ne semble pas spécifique de l'amylose primitive puisqu'on le trouve rapporté aussi dans les cas d'amylose du myélome.

- La certitude du diagnostic ne peut être acquise en réalité que sur l'argument anatomique d'une biopsie. Orientée ou non par la découverte d'une localisation suspecte accessible, l'indication des diverses biopsies doit donc être large. Il semble que le diagnostic d'amylose cardiaque soit possible à condition d'y penser systématiquement devant toute insuffisance cardiaque d'étiologie non évidente et d'essayer d'en faire la preuve par des biopsies systématiques et répétées.

HOREAU en 1961 rapporte une des premières observations françaises où le diagnostic d'amylose fut évoqué devant des localisations ganglionnaires associées aux symptômes cardiovasculaires et confirmé du vivant du malade par la biopsie d'un ganglion cervical.

D'autres biopsies sont retrouvées dans différentes observations d'amylose cardiaque primitive, soit orientées par une autre localisation de la maladie : laryngée, nerveuse, labiale, linguale (DE WOLF, VAN BUCHEM, COOKSON, GARCIA), soit faites systématiquement : biopsies rectales, hépatiques, gingivales (STERNON, PRUITT, BERNREITER, HIMBERT, COELHO).

Bien que les biopsies rénales et hépatiques donnent les meilleurs résultats d'après les statistiques de GAFNI (1960) et de KYLE en 1966 (positivité de 100 % pour la biopsie rénale et de 97 % pour la biopsie hépatique sur 35 cas), elles font courir un risque non négligeable au malade et les auteurs leur préfèrent la biopsie rectale, presque aussi fidèle (positivité de 85 %) et ne comportant aucun risque ; ils insistent sur la nécessité d'une biopsie suffisamment profonde intéressant la muscularis mucosae et la sous-muqueuse, siège des dépôts amyloïdes.

GUERIN et Coll. ont rapporté récemment trois observations d'amylose cardiaque primitive dans lesquelles une biopsie gastrique faite en raison d'un aspect infiltratif de l'estomac et des biopsies systématiques rectale, hépatique, musculaire et cutanée ont permis de poser le diagnostic du vivant du malade.

Il faut cependant noter que la valeur de la biopsie systématique diminue chez le vieillard car l'amylose sénile, qui est fréquente, est très souvent exclusivement localisée au niveau du coeur.

Certes il n'existe aucun traitement spécifique de l'amylose mais le diagnostic fait in vivo permet d'éviter des thoracotomies exploratrices inutiles et dangereuses ainsi que des traitements contre-indiqués : la corticothérapie qui paraît être un facteur aggravant de la néphropathie amyloïde et les anticoagulants, ces derniers étant dangereux dans cette affection exposant à des hémorragies en particulier digestives.

L'observation présentée répond dans l'ensemble à l'aspect habituel de la cardiopathie amyloïde avec un tableau d'insuffisance cardiaque sévère sans étiologie apparente, une altération rapide de l'état général, des douleurs abdominales, des modifications hémodynamiques de type adiaastolique qui font évoquer le diagnostic de myocardiopathie primitive. Mais comme c'est si fréquemment le cas, le diagnostic d'amylose n'est posé qu'à l'autopsie.

Cependant notre observation présente des particularités cliniques et électrocardiographiques en raison de l'intensité des troubles de la conduction réalisant cet aspect très spécial de bloc trifasciculaire, et de l'évolution clinique marquée par la survenue de syncopes d'ADAM-STOKES répétées

et finalement responsables du décès. Si une telle anomalie de la conduction paraît très rare au cours de l'amylose cardiaque, de nombreux auteurs, GARCIA en particulier, insistent sur la fréquence des troubles de la conduction et des troubles du rythme dans la cardiopathie amyloïde.

•
• •

TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION ET AMYLOSE

Les troubles du rythme et de la conduction au cours de l'amylose cardiaque primitive sont classiques et quelques auteurs dont HIMBERT et LENEGRÉ, ELIOT, FARROKH se sont attachés à estimer leur fréquence.

A/ LES TROUBLES DU RYTHME

Ils seraient pour certains fréquents et variés.

1- Il s'agit habituellement de troubles de l'excitabilité :

On note la présence dans différentes observations d'amylose cardiaque, d'extra-systoles auriculaires (PERRIN et Coll. COELHO et Coll., LESBRE et Coll) :

- d'extrasystoles nodales dans le cas rapporté par LESBRE et Collaborateurs ;

- et d'extrasystoles ventriculaires comme dans les observations de STERNON, VAN BUCHEM. ELIOT sur 16 cas, observe 4 fois des extrasystoles ventriculaires, FARROKH en note 24 fois sur 28 cas personnels.

Il faut noter la possibilité de tachycardie paroxysmique auriculaire dans une observation de BRANDT et Coll., de tachysystolie auriculaire dans une observation de HIMBERT et LENEGRÉ.

Mais beaucoup plus fréquente est la fibrillation auriculaire qui selon les séries homogènes publiées est retrouvée à peu près dans 25 % des cas :

- 3 cas sur 15 dans la série de JONES et FRAZIER ;

- 4 cas sur 16 dans la série des observations personnelles de ELIOT et Collaborateurs, et 5 cas sur 15 dans la série des observations colligées par ces auteurs dans la littérature soit 29 % des cas ;

- 8 cas sur 28 dans la série de FARROKH et Collaborateurs.

Mais la fibrillation auriculaire est surtout rencontrée dans les formes séniles, de sorte qu'il est difficile de la rapporter sans réserve à la seule infiltration amyloïde des oreillettes. Dans les 28 observations colligées par HIMBERT et LENEGRÉ, le rythme est sinusal 25 fois (89 % des cas) et une fibrillation auriculaire n'est notée que 2 fois.

Mais JOSSELYN et PRUITT ont trouvé une proportion beaucoup plus importante puisque sur 15 cas d'amylose cardiaque, une fibrillation auriculaire est présente 7 fois.

Il faut noter encore la possibilité de flutter auriculaire retrouvé dans une observation de COOKSON et MALLETT auquel s'associent des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire, et dans une observation récente de GUERIN et Collaborateurs.

2- Les troubles de la commande sinusale :

Si les troubles de l'excitabilité, extrasystolie et surtout fibrillation auriculaire sont fréquents dans l'amylose cardiaque, les troubles de la commande sinusale sont beaucoup plus rares.

COELHO dans une série de 20 cas d'amylose cardiaque primitive à forme familiale signale deux cas avec bradycardie sinusale.

JAMES rapporte 5 observations anatomo-cliniques d'amylose cardiaque primitive parmi lesquelles on note deux arythmies complètes par fibrillation auriculaire et deux observations (cas IV et V) avec pauses sinusales transitoires et échappements nodaux s'accompagnant de syncopes chez les deux malades. Dans ces quatre cas, JAMES observe de larges infiltrations du noeud de KEITH et FLACK par la substance amyloïde, plus marquées qu'au niveau du noeud de TAWARA.

Des anomalies de même type sont notées par BRANDT et Coll. Dans une série de 28 cas, ils signalent une observation de bradycardie sinusale avec pauses sinusales transitoires et échappement nodaux, un autre cas de pauses sinusales avec échappements nodaux associés à un bloc auriculo ventriculaire du premier degré chez un malade recevant de la digitaline, soulignant la sensibilité de ces malades à ce traitement. Les auteurs notent également un cas de wandering pacemaker suivi de rythme nodal et une autre observation de rythme nodal.

Une paralysie auriculaire chronique avec rythme nodal lent de remplacement a été décrite récemment par ALLENSWORTH, RICE et LOWE chez trois malades atteints d'amylose cardiaque à forme familiale.

Ces trois malades, 2 sœurs et un frère présentaient une bradycardie, des signes discrets d'insuffisance cardiaque et leurs électrocardiogrammes montraient des complexes QRS normaux et une absence totale d'onde P. Ni le recueil des potentiels endocavitaires, ni la stimulation endoauriculaire droite ne permirent d'enregistrer une activité auriculaire. Chez l'un de ces

malades, des syncopes de type ADAMS-STOKES apparurent et un pacemaker fut posé. L'intervention permit la biopsie puis l'examen histologique d'un auricule qui prouva l'origine amyloïde de cette cardiopathie. Un autre frère semblait présenter les mêmes troubles du rythme (fréquence cardiaque à 42 par minute et absence d'onde P à l'électrocardiogramme) mais le manque de renseignements complets l'ont fait exclure des cas présentés. Il s'agit, comme dans l'observation de FREDERIKSEN, d'une des formes familiales d'amylose primitive avec atteinte cardiaque prédominante.

Enfin ACAR et Coll. ont fait état d'une récente observation d'amylose cardiaque primitive dans laquelle les troubles du rythme ont les caractères des maladies rythmiques auriculaires individualisées par l'école de BOUVRAIN.

Il s'agit d'un malade de 79 ans présentant une insuffisance cardiaque sévère avec bradycardie et malaises faisant porter le diagnostic de syndrome d'ADAMS-STOKES.

L'électrocardiogramme précise qu'il ne s'agit pas d'un véritable bloc auriculo-ventriculaire mais d'une bradycardie auriculaire avec absence totale d'onde P et rythmes nodaux de substitution. La cause exacte, déficience sinusale ou bloc sino-auriculaire est impossible à préciser. Par intermittence apparaissent un rythme sinusal et des phases d'hyperexcitabilité auriculaire avec salves d'extrasystoles ou accès de tachycardies paroxystiques supra-ventriculaires, spontanées ou déclenchées par les thérapeutiques sympathomimétiques. L'évolution fut très rapidement défavorable et le décès survint au terme d'une cachexie progressive. On constata à l'examen histologique une infiltration massive du coeur par la substance amyloïde avec des dépôts très importants dans l'oreillette.

et l'auricule droite et des altérations considérables du noeud sinusal. L'amylose est certainement une étiologie exceptionnelle de la maladie rythmique auriculaire.

Il faut encore signaler un cas d'alternance électrique des ondes P dans une observation d'amylose cardiaque de BERNREITER.

B/ LES TROUBLES DE LA CONDUCTION AURICULO-VENTRICULAIRE ET INTRA-VENTRICULAIRE :

Si les troubles de la conduction sino-auriculaire ne sont notés que dans de rares observations d'amylose cardiaque, les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire et intra-ventriculaire sont fréquents.

1- Les troubles de la conduction auriculo-ventriculaire :

Il s'agit le plus souvent dans les séries rapportées dans la littérature de blocs auriculo-ventriculaires partiels (1er ou 2° degré) de traduction uniquement électrocardiographique et leur fréquence est voisine du tiers des cas.

Ainsi WESSLER et FREEDBERG signalent 27 % d'anomalies de la conduction auriculo-ventriculaire dans leur série.

HIMBERT et LENEGRÉ observent sur les 27 cas étudiés, 3 blocs auriculo-ventriculaires du 1er degré et une fois un bloc auriculo-ventriculaire 2/1 soit au total 14 % des cas.

Dans la série de ELIOT et Coll. basée sur l'étude électrocardiographique de 16 observations personnelles et 15 colligées dans la littérature, le bloc du premier degré est signalé dans 34 % des cas.

Ces chiffres sont voisins des constatations de FARROKH et Coll., qui trouvent parmi leurs 28 observations personnelles, 11 cas de blocs auriculo-ventriculaires partiels dont un bloc du deuxième degré avec phénomène de LUCIANI-WENCKEBACH.

Dans une série de 34 cas d'amylose cardiaque à forme familiale, COELHO et Coll., ont noté 8 cas avec augmentation de l'espace PR.

Intéressantes sont les observations de JAMES et de GARCIA et SAEED car elles possèdent des comparaisons anatomo-cliniques. JAMES sur ses 5 observations d'amyloses, note un cas de bloc auriculo-ventriculaire du premier degré et observe que dans ce cas les lésions principales siègent dans le faisceau de HIS. Dans l'observation avec bloc du premier degré de GARCIA et SAEED, la substance amyloïde englobe le noeud sinusal et le noeud d'ASCHOFF-TAWARA sans les infiltrer.

Enfin BENSON et SMITH rapportent une observation de bloc auriculo-ventriculaire 2/1 transitoire succédant à une tachycardie paroxystique sur 5 cas dont deux autres présentent des troubles de la conduction intra-ventriculaire. BRANDT et Coll., relèvent parmi 28 observations d'amylose cardiaque deux blocs du premier degré, deux blocs du deuxième degré avec phénomène de LUCIANI-WENCKEBACH et deux blocs complets.

Le bloc auriculo-ventriculaire complet est moins souvent signalé ; JOSSELSOHN et PRUITT l'observent dans deux de leurs 15 cas.

Un bel exemple en est offert dans l'observation de COOKSON et MALLET qui rapportent l'histoire d'un homme de 41 ans atteint de neuropathie amyloïde évoluant depuis 14 ans, chez qui des syncopes d'ADAMS-STOKES ont été révélatrices de la

cardiopathie amyloïde. L'électrocardiogramme montrait au début des premiers symptômes cardiovasculaires un bloc auriculo-ventriculaire partiel et un bloc de branche gauche puis un peu plus tard apparut un bloc auriculo-ventriculaire complet accompagné de syncopes d'ADAMS-STOKES plus fréquentes. Une insuffisance cardiaque ne s'installa que tardivement, peu avant la mort.

Un autre cas de bloc complet et amylose est rapporté par BROWNSTEIN. Il s'agit d'un homme de 67 ans hospitalisé pour adénome prostatique chez qui l'électrocardiogramme révèle la présence de troubles de la conduction : bloc auriculo-ventriculaire 2/1 associé à un bloc de branche droit. Deux ans plus tard, s'installe une insuffisance cardiaque avec à l'électrocardiogramme un bloc auriculo-ventriculaire partiel 2/1 et parfois 3/1 toujours associé au bloc de branche droit. L'année suivante, l'insuffisance cardiaque s'aggrave et paraît rebelle à tout traitement. L'électrocardiogramme révèle alors la présence d'un bloc auriculo-ventriculaire complet. L'évolution est rapide, marquée par la survenue de plusieurs syncopes d'ADAMS-STOKES finalement responsables de la mort. L'autopsie montra un envahissement myocardique notable avec une atteinte septale importante par la substance amyloïde.

GOLDMAN et LEGNAMI rapportent aussi un cas de bloc auriculo-ventriculaire complet chez un homme de 74 ans atteint d'amylose cardiaque sénile. L'implantation d'un pace-maker n'a pu empêcher l'évolution fatale, le débit cardiaque restant abaissé malgré l'augmentation de la fréquence et le malade décéda six jours après l'intervention.

Dans notre observation, les troubles de la conduction bien particuliers, atteignant les branches droite et gauche du faisceau de HIS ont abouti à l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet se traduisant sur le plan clinique par des syncopes d'ADAMS-STOKES.

Enfin dans le cadre général de l'étiologie des blocs auriculo-ventriculaires, le rôle de l'amylose ne semble pas négligeable, surtout chez les sujets très âgés où l'amylose cardiaque paraît fréquente (POMERANCE, sur 393 autopsies de sujets âgés dénombre 21 cas d'amylose cardiaque dont deux ont présenté un bloc auriculo-ventriculaire complet).

Dans une enquête anatomo-clinique portant sur 65 cas de blocs auriculo-ventriculaires complets, HARRIS et Coll., relèvent deux amyloses cardiaques (3 %). Dans ces deux cas, l'histologie a montré d'importants dépôts de substance amyloïde dans le noeud de TAWARA et une atteinte plus discrète du faisceau de HIS et de ses branches.

2- Les troubles de la conduction intra-ventriculaire : ils sont habituels dans la cardiopathie amyloïde, surtout en ce qui concerne les troubles de la conduction siégeant sur les deux filets de la branche gauche du faisceau de HIS.

* Les aspects de bloc de branche droit ou gauche paraissent rares.

Ainsi le bloc de branche gauche est noté dans 9,6 % des cas et le bloc droit dans 6,4 % des cas par ELIOT et Coll.

Ces chiffres sont voisins des constatations de FARROKH et Coll. qui notent 3,5 % de blocs de branche gauche et 7,1 % de blocs droits parmi leurs 28 observations personnelles et 6,6 % de blocs gauches et 6,6 % de blocs droits parmi les 15 observations colligées dans la littérature.

Enfin COELHO et PIMENTEL dans leur série de 34 cas d'amylose cardiaque à forme familiale signalent trois blocs de branche droits et trois blocs de branche gauches.

* Les déviations axiales de QRS sont très souvent notées dans l'amylose cardiaque. Ce sont surtout des déviations axiales gauches plus rarement droites.

ELIOT et Coll., signalent sur 31 cas, 5 déviations axiales droites et 19 déviations axiales gauches.

Sur ses 28 observations FARROKH constate 21 déviations axiales gauches soit 75 %.

L'association à une déviation axiale gauche de QRS, d'un bas-voltage dans les dérivations standard et d'un aspect de pseudo-nécrose en précordiales droites signalée par BERNREITER et rapportée par de nombreux auteurs (ELIOT, FARROKH, GARCIA et SAEED) est considérée comme évocatrice de l'amylose en présence d'une cardiopathie d'étiologie indéterminée.

Il paraît assez logique, comme nous le verrons plus loin, de rattacher la déviation axiale gauche, en dehors de cause patente de déviation axiale (infarctus myocardique massif, anomalies positionnelles, hypertrophies ventriculaires) à un trouble conducteur segmentaire de la branche gauche (hémibloc antérieur gauche) en postulant l'atteinte du rameau antéro-supérieur de division de la branche gauche par de l'infiltration amyloïde, selon les conceptions définies par GRANT, PRYOR et BLOUNT. Ce sont également les conceptions d'ELIOT qui constate la fréquence dans l'amylose cardiaque de l'association à une grande déviation axiale gauche d'un bloc pariétal (52 % sur 31 cas).

L'observation d'ACAR et Coll., déjà mentionnée à propos de troubles du rythme bien particuliers, offre également un exemple de ces hémiblocs antérieurs gauches avec une forte déviation axiale gauche de QRS à -60° . Les constatations

histologiques ont confirmé les données électrocardiographiques en montrant une interruption presque totale du filet antérieur de la branche gauche du faisceau de HIS par des dépôts de substance amyloïde.

* Les blocs de branche bilatéraux :

Parfois, on peut noter dans l'amylose cardiaque des aspects suggestifs de bloc de branche bilatéral. Il faut préciser que selon l'école française, le terme de bloc de branche bilatéral englobe les atteintes même partielles des deux branches du faisceau de HIS, par exemple bloc de branche droit et bloc des filets antérieurs ou postérieurs de la branche gauche ce qui correspond à une atteinte partielle de la branche gauche.

FREDERIKSEN et Coll., dans une publication consacrée aux formes familiales de l'amylose, constate sur 5 observations trois cas de bloc de branche droit avec forte déviation axiale gauche de QRS avec allongement de PR dans deux de ces cas, ce qui correspond à une atteinte de la branche droite du faisceau de HIS et à celle du filet antérieur de la branche gauche. Une autre de ses 5 observations n'offrait qu'un aspect de forte déviation axiale gauche sans bloc de branche associé..

D'autres observations d'amylose montrent des exemples de bloc de branche bilatéral : celle de BRANDENBURG avec un bloc de branche atypique (bloc complet droit et déviation axiale gauche) une de celles de GUERIN et Coll., avec un bloc de branche atypique et un allongement de PR.

Notre observation offre un exemple de ces blocs de branche bilatéraux puisqu'on constate sur la première série d'électrocardiogrammes un bloc de branche droit avec forte

déviatiôn axiale droite de QRS (association d'un bloc de branche droit et d'un hémibloc gauche postérieur). Mais la particularité des troubles de conduction observés se trouve dans la modification profonde des électrocardiogrammes de la deuxième série où l'axe de QRS a tourné vers la gauche réalisant un autre aspect de bloc de branche bilatéral : bloc de branche droit complet avec hémibloc gauche antérieur et allongement de l'espace PR.

Dans notre observation se trouve ainsi réalisé un des aspects du bloc intra-ventriculaire trifasciculaire récemment décrit par ROSENBAUM et Coll. et à notre connaissance, c'est le premier cas de bloc trifasciculaire signalé au cours d'une amylose cardiaque.

.
• •

DISCUSSION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE

LES HEMIBLOCS - LES BLOCS TRIFASCICULAIRES

Nous venons d'entrevoir ces aspects d'hémiblocs gauches antérieur et postérieur se traduisant sur les tracés par une forte déviation axiale gauche ou droite. L'idée qu'il pouvait exister à côté des blocs tronculaires de la branche gauche, des blocs segmentaires ou hémiblocs s'est imposée progressivement depuis une dizaine d'années, mais elle est en réalité très ancienne et avait été envisagée dès 1917 avec les premiers travaux expérimentaux comme ceux de ROTHBERGER et WINTERBERG. Cette hypothèse repose sur les caractères anatomiques de la branche gauche.

On sait que la branche droite du faisceau de HIS est bien individualisée sur tout son trajet et ne fournit ses branches secondaires que tout à fait en fin de course quand elle est en avant du muscle papillaire antérieur.

La situation anatomique de la branche gauche est bien différente. Elle est courte et se divise très tôt en deux rameaux principaux l'un antéro-supérieur, l'autre postéro-inférieur. Le siège de la bifurcation est variable. Certains auteurs dont ROSENBAUM pensent qu'elle se fait au tiers du trajet de la branche gauche et que le rameau antérieur est beaucoup plus grêle et plus vulnérable que le rameau postérieur. Les deux rameaux aboutissent à des réseaux de PURKINGE largement anastomosés mais relativement indépendants physiologiquement.

A/ LE BLOC SEGMENTAIRE GAUCHE ANTERIEUR OU HEMIBLOC GAUCHE ANTERIEUR :

Par des expérimentations chez l'animal, on a essayé de provoquer des blocs segmentaires atteignant électivement les filets antérieurs ou postérieurs de la branche gauche. ROTHBERGER et WINTERBERG montrèrent que la section des rameaux antérieurs de la branche gauche provoque non un élargissement du complexe QRS mais une déviation des vecteurs de dépolarisation vers le haut.

En 1964, ULHEY et RIVKIN, WATT et PRUITT en 1965 firent les mêmes constatations chez le chien. Dans d'autres expérimentations faites chez le singe, WATT, MURANO et PRUITT obtinrent des résultats analogues : la section des filets antérieurs de la branche gauche est capable d'entraîner une déviation axiale gauche de QRS.

De plus, au cours de certaines interventions chirurgicales, réalisant une véritable expérimentation chez l'homme, on a pu observer de brusques et importantes déviations axiales gauches de QRS à la suite de traumatismes de la région parcourue par les ramifications antérieures de la branche gauche, par exemple après commissurotomie aortique transventriculaire (observation de SAMSON et BRUCE).

Sur le plan électrocardiographique, ces hémiblocs antérieurs gauches se traduisent donc par une importante déviation à gauche de l'axe de QRS dans le plan frontal, dépassant -30° .

Selon les conceptions de GRANT, PRYOR et BLOUNT, lorsque le rameau antérieur de la branche gauche est le siège

Cependant certaines cardiopathies, certains syndromes de WOLFF, PARKINSON, WHITE peuvent entraîner de très importantes déviations axiales gauches.

Selon PRYOR et BLOUNT, et WAREMBOURG et Coll., l'emphysème pulmonaire serait susceptible dans certains cas, d'entraîner une hyperdéviation gauche de l'axe de QRS donnant de faux aspects d'hémibloc antérieur gauche. Ce pseudo bloc segmentaire peut être distingué du vrai par l'aspect clinique et radiologique de grand emphysème pulmonaire et l'association d'une déviation axiale droite de l'onde P sur les tracés.

Les conditions étiologiques de ces hémiblocs antérieurs gauches sont selon PRYOR et BLOUNT dominées par la fibrose due à l'ischémie myocardique, et la nécrose (blocs péri-infarctus), plus rarement les myocardiopathies diverses dont l'amylose cardiaque.

Nous avons vu la fréquence des fortes déviations axiales gauches dans la cardiopathie amyloïde (de 60 à 75 % des cas) et il est logique de rattacher, dans certains cas, ces modifications de l'axe de QRS à un envahissement par la substance amyloïde du rameau antérieur de la branche gauche.

L'observation d'ACAR et Coll., déjà citée, offrait un exemple de ces hémiblocs antérieurs gauches chez un malade atteint de cardiopathie amyloïde. L'histologie en montrant les lésions interruptives du filet antérieur par des dépôts amyloïdes a confirmé les données électrocardiographiques.

B/ LE BLOC SEGMENTAIRE GAUCHE POSTERIEUR OU HEMIBLOC GAUCHE POSTERIEUR :

C'est VAN BOGAERT qui pour la première fois en 1956 réussit à montrer que le raclage à la curette de la partie postérieure de l'endocarde septal gauche, provoque une

déviati on axiale droite de QRS dans le plan frontal. En 1964, UHLEY et RIVKIN font les mêmes observations en sectionnant le rameau postéro-inférieur de la branche gauche.

PRYOR et BLOUNT en 1966, s'appuyant sur ces travaux expérimentaux et sur des constatations histologiques précises chez deux malades, estiment pouvoir identifier un trouble con- ductif portant sur les filets postérieurs de division de la branche gauche lorsqu'il existe une hyperdéviation axiale droite des vecteurs terminaux de QRS (4 derniers centièmes de seconde) dans le plan frontal, alors que les vecteurs initiaux (4 pre- miers centièmes de seconde) gardent une direction sensiblement normale. Toutefois les tout premiers vecteurs (2 premiers cen- tièmes de seconde) peuvent avoir une direction plus horizontale, l'activation traversant d'abord le rameau antéro-supérieur de la branche gauche, avec onde q en D_2 , D_3 , VF et onde r en D_1 et a VL. Mais l'orientation en bas et à droite des vecteurs terminaux est prédominante déviant l'axe de QRS à droite (entre $+ 90^\circ$ et $+ 130^\circ$).

Cette déviation à droite de l'axe de QRS sera d'autant plus significative qu'elle sera constatée chez un sujet de plus de 45 ans dont la morphologie n'explique pas une telle dévia- tion des vecteurs terminaux (sujets bréviliques) ou chez un malade atteint de cardiopathie gauche, n'ayant aucune raison pulmonaire ou valvulaire d'avoir une telle déviation axiale droite.

ROSENBAUM et Coll., WAREMBOURG et Coll. ont également défendu cette hypothèse. Ces derniers l'ont vérifié par des expérimentations chez le chien et par des comparaisons anatomo- cliniques chez des malades présentant sur les tracés une dévia- tion de l'axe de QRS vers la droite, associée d'une façon para- doxale à une morphologie bréviligne et à une cardiopathie

artérielle avec forte hypertrophie ventriculaire gauche et absence de toute cause d'hypertrophie ventriculaire droite. L'histologie a montré dans ces cas une sclérose mutilante des filets postérieurs de la branche gauche d'origine ischémique.

Il est évident que devant une forte déviation axiale droite, il faut éliminer une hypertrophie ventriculaire droite, un coeur en position très verticale, un infarctus latéral massif, avant de discuter un hémibloc postérieur gauche.

Dans l'amylose cardiaque, nous l'avons vu, la déviation axiale droite de QRS est beaucoup moins souvent notée que la déviation axiale gauche (5 déviations droites pour 19 déviations axiales gauches sur 31 cas selon ELIOT et Coll.). Dans certains cas, on peut penser que ces déviations axiales droites sont en rapport avec un trouble de la conduction lié à une atteinte amyloïde du rameau postérieur de la branche gauche.

Dans notre observation, en tous cas, les critères évolutifs (alternance d'une grande déviation axiale gauche et d'une déviation axiale droite suivie de bloc complet) s'inscrivent nettement en faveur de cette interprétation des déviations axiales gauche et droite.

C/ ASSOCIATION D'UN HEMIBLOC GAUCHE ET D'UN BLOC DE BRANCHE DROIT COMPLET :

On conçoit que lorsqu'un hémibloc gauche antérieur ou postérieur s'associe à un bloc complet de la branche droite, l'atteinte des voies de conduction devenue ainsi bilatérale compromet sévèrement l'activation des ventricules et fait le lit du bloc auriculo-ventriculaire.

Le bloc complet de branche droite modifie la phase terminale de l'activation ventriculaire mais n'altère pas l'ordre d'activation du ventricule gauche c'est-à-dire les 6

à 8 premiers centièmes de seconde de QRS. On peut donc en présence d'un bloc de branche droit complet connaître l'axe électrique du coeur en mesurant la direction du vecteur moyen des 6 à 8 premiers centièmes de seconde de QRS dans le plan frontal.

Les hémiblocs gauches antérieur ou postérieur entraînent des déviations de l'axe électrique de la partie de QRS qui précède la phase terminale modifiée par le bloc de branche droit complet.

1°) Association d'un bloc de branche droit complet et d'un hémibloc antérieur gauche.

L'association de ces deux troubles de conduction donne sur les tracés un aspect de bloc de branche droit complet avec une hyperdéviation axiale gauche de QRS.

Ce type électrique bien particulier a été remarqué par MAHAIM en 1931 puis par WILSON dès 1934 qui suggère pour expliquer cet aspect atypique du bloc de branche droit, le rôle éventuel de la position cardiaque, d'un infarctus myocardique pariétal ou septal, ou de lésions de certaines divisions de la branche gauche.

D'autres auteurs, RICHMAN et WOLF en 1954 se sont intéressés à cet aspect particulier du bloc de branche droit. Cependant, ce n'est qu'avec les études histologiques précises de STRAUSS et LANGENDORF et surtout celles de LENEGRÉ en 1955 portant sur le système conducteur intraseptal qu'il est établi que l'aspect de bloc de branche droit avec axe gauche correspond bien à une atteinte bilatérale des voies de conduction.

De nombreux travaux tant histopathologiques, qu'électrocardiographiques ont confirmé cette donnée (UNGER et Coll., FRIEDBERG, LEPESCHKIN, LASSER et Coll., ROSENBAUM, WAREMBOURG).

Enfin, dans une publication récente, consacrée à 120 observations de bloc droit avec axe gauche (ou "bloc atypique" de la branche droite), BLONDEAU et LENEGRÉ apportent les arguments cliniques, électriques et histologiques pour expliquer le bloc atypique de la branche droite par une atteinte complète de la branche droite associée à une lésion du rameau antérieur de la branche gauche.

Les principaux caractères électrocardiographiques du bloc atypique de la branche droite associent l'aspect d'un bloc complet de la branche droite (accroissement de la durée de QRS et retard à l'apparition de la déflexion intrinsèque en précordiales droites),
et des particularités :

- une négativité large et prédominante en D_2 , D_3 et a VF une orientation vers le haut et la gauche des grands vecteurs moyens de QRS (6 à 8 centièmes de seconde après la partie initiale) ;

- en D_1 soit l'aspect de bloc de branche droit de type habituel avec une onde R étroite et une onde S large, soit dans le cas le plus fréquent une onde R prédominante et large suivie inconstamment d'une petite onde s.

Il faut noter la fréquence de l'allongement de l'espace PR (29 cas sur 107 observations pour BLONDEAU et LENEGRÉ).

Les aspects évolutifs du bloc atypique de la branche droite sont encore des arguments en faveur d'une atteinte bilatérale des voies de conduction. En effet, sur les 120 observations de bloc de branche droit atypique, BLONDEAU et LENEGRÉ notent dans 64 cas une évolution vers le bloc auriculo-ventriculaire complet s'accompagnant de manifestations cliniques à type de syncopes d'ADAMS-STOKES. Des constatations du même ordre ont été faites par WAREMBOURG et Coll., SLAMA, LASSER.

En outre des études histologiques très précises sur 43 cas parmi les 120 observations de BLONDEAU et LENEGRÉ ont confirmé dans la plupart des cas l'atteinte de la branche droite et des ramifications antérieures de la branche gauche.

Les conditions étiologiques du bloc atypique de la branche droite sont dominées par l'infarctus myocardique et les formes idiopathiques.

BLONDEAU et LENEGRÉ relèvent sur 120 observations 35 % d'infarctus myocardiques, 33 % de formes idiopathiques et 13 % de myocardiopathies diverses.

Dans la statistique de ROSENBAUM portant sur 140 cas de blocs atypiques de la branche droite, les myocardiopathies occupent en fréquence la première place (28 %) en particulier la maladie de CHAGAS très fréquente en Amérique du Sud, réalisant selon les termes de ROSENBAUM "une panmyocardite nécrosante à micro-foyers disséminés".

Dans l'amylose cardiaque, cependant, nous l'avons vu, cet aspect de bloc de branche bilatéral n'est que rarement noté (observation de FREDERIKSEN, de BRANDENBOURG, de GUERIN et Coll.).

Notre observation d'amylose cardiaque offre un bel exemple de bloc de branche droit avec axe gauche. En effet, sur tous les tracés enregistrés à partir du 13 Mai 1969, on constate un bloc de branche droit complet et un axe électrique de QRS considérablement dévié vers la gauche à -85° dans le plan frontal avec un aspect QS en D_2 , D_3 . On note également l'apparition de troubles de la repolarisation avec une onde T inversée en D_1 , aVL, V_2 , V_3 (fig. 2). L'allongement de PR à 26 centièmes de seconde et l'évolution vers le bloc auriculo-ventriculaire complet sont en faveur d'une atteinte bilatérale des voies de conduction.

2°) Association d'un bloc de branche droit complet et d'un hémibloc postérieur gauche :

C'est une association beaucoup plus rare que celle du bloc droit et de l'hémibloc antérieur gauche.

Nous avons vu que le trouble conducteur portant sur le rameau postérieur de la branche gauche appelé hémibloc postérieur se traduisait sur l'électrocardiogramme par une déviation axiale droite de QRS dans le plan frontal.

Or, en présence d'un bloc de branche droit complet, le diagnostic d'hémibloc postérieur gauche peut être posé puisque le bloc droit ne perturbe pas l'ordre d'activation du ventricule gauche. Ce diagnostic reposera sur la déviation à droite des vecteurs ventriculaires gauches moyens (6 à 8 premiers centièmes de seconde), c'est à dire des vecteurs qui s'inscrivent avant la survenue des vecteurs ventriculaires droits tardifs, non contrebalancés, dirigés à droite et en avant, qui caractérisent le bloc de branche droit complet. Cette déviation axiale droite sera d'autant plus insolite que le sujet présentera une hypertrophie clinique et radiologique des cavités gauches et qu'il n'existera aucune maladie valvulaire ou pulmonaire susceptible d'expliquer cette déviation axiale droite.

Ainsi l'association d'un bloc complet droit et d'une déviation vers la droite des vecteurs moyens de QRS serait dans certaines conditions le témoin d'un autre type de bloc de branche bilatéral. Des arguments évolutifs, comme l'apparition de nouveaux troubles de la conduction sont en réalité essentiels pour affirmer le diagnostic d'hémibloc postérieur associé au bloc de branche droit.

Les malades qui possèdent un tracé électrocardiographique de ce type seraient des candidats au bloc auriculo-ventriculaire complet car la conduction ne se ferait plus alors que par le rameau antéro-supérieur de la branche gauche.

Dans notre observation, les tracés enregistrés entre le 16 Avril et le 13 Mai 1969 ont présenté cette association particulière de bloc de branche droit complet et déviation axiale droite de QRS considérable à $+130^\circ$ avec aspect QS en D_1 et aVL. (fig. 1). Puis à partir du 13 Mai, l'axe de QRS a tourné vers la gauche à -85° réalisant avec le bloc droit persistant un aspect de bloc atypique de branche droite que nous avons vu plus haut. Puis l'évolution a été marquée par l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet.

L'étude vectocardiographique est intéressante pour le diagnostic des hémiblocs antérieur et postérieur, isolés ou associés à un bloc de branche droite.

D/ ASPECTS VECTO-CARDIOGRAPHIQUES DES HEMIBLOCS ANTERIEUR ET POSTERIEUR ISOLEES OU ASSOCIES AU BLOC DE BRANCHE DROIT :

. Rappel des aspects vecto-cardiographiques normaux :
(fig. 8) (Système de FRANK) :

Plan frontal :

La boucle de QRS est assez étroite, se dirigeant vers le bas et à gauche avec un vecteur principal se situant aux environs de $+40^\circ$ (entre $+5^\circ$ et $+60^\circ$). La rotation est soit horaire, soit antihoraire, soit en forme de 8.

Plan horizontal :

La boucle de QRS se développe toujours en sens antihoraire. Le vecteur principal se situe aux environs de -10° .

Plans Frontal



Horizontal



Sagittal gauche



FIG.8 - Vectocardiogramme normal. Boucles de QRS et de T
(d'après JOUVE et ALBOUX) (homme de 29ans)

Plans Frontal



Horizontal



Sagittal gauche



FIG.9 - Aspects vectocardiographiques de l'hémibloc
antérieur (schémas d'après KULBERTUS et Coll.)

Plan sagittal (gauche)

La boucle de QRS se développe toujours en sens antihoraire, le vecteur principal étant situé aux environs de $+ 65^\circ$.

La boucle de T est plus petite, son sens de rotation est en général le même que celui de QRS.

. Aspect vectocardiographique de l'hémibloc antérieur gauche :

Nous avons vu que l'hémibloc antérieur gauche est reconnu sur l'électrocardiogramme par une forte déviation axiale gauche de QRS (entre -30° et -90°) avec rotation vers le bas des forces initiales (20 m sec. initiaux) contrastant avec l'orientation en haut et à gauche des vecteurs terminaux (20 à 80 m. sec.) responsables de la déviation gauche de AQRS. De plus élargissement de QRS est possible (de 80 m. sec. à 100 ou 110 m. sec.).

- Sur le vectocardiogramme (fig.9), d'après ROSENBAUM et Coll. 1967, KULBERTUS et Coll. 1970, (Système Mc. FEE-PARUNGAO)

- C'est dans le plan frontal qu'on note les aspects les plus caractéristiques :

la boucle de QRS est largement ouverte, située dans sa majeure partie en haut et à gauche de son point d'origine. Sa rotation se fait dans le sens antihoraire. Les vecteurs initiaux se dirigent presque toujours vers le bas et vers la droite ou la gauche, puis la boucle est horizontale se déplaçant vers la gauche. Entre 30 et 40 m. sec, la boucle est déviée brusquement vers le haut s'inscrivant ainsi dans le quadrant supérieur gauche donnant l'aspect typique d'hémibloc antérieur. Puis le retour au point d'origine se fait avec un léger retard.

- Dans le plan horizontal, l'hémibloc antérieur apporte peu de modification. La boucle a une rotation antihoraire. Les vecteurs initiaux se dirigent le plus souvent en avant, puis la boucle est déviée vers l'arrière et occupe le quadrant postérieur gauche. Enfin, elle revient à son point d'origine après s'être dirigée un peu vers la droite.

- Dans le plan sagittal gauche, les altérations sont caractéristiques. La boucle se développe entièrement ou principalement dans le sens antihoraire. Les vecteurs initiaux se dirigent en avant et en bas. A 30 à 40 m. sec, se produit un rapide mouvement vers le haut et la boucle s'inscrit dans le quadrant postéro-supérieur.

. Hémibloc antérieur gauche associé au bloc de branche droit :

En présence du bloc de branche droit, il est possible de voir les modifications dues à l'hémibloc gauche antérieur puisque le bloc de branche droit ne perturbe pas l'ordre d'activation du ventricule gauche.

- Vectocardiogramme : étudié chez 34 malades par KULBERTUS et Coll. Deux aspects sont retrouvés (fig. 18).

Dans le premier type, on note une association des aspects vectocardiographiques de l'hémibloc antérieur et du bloc de branche droit.

- Dans le plan frontal : on retrouve les caractéristiques de l'hémibloc antérieur que nous venons de voir, mais la partie terminale de la boucle de QRS présente en plus une sorte d'appendice s'inscrivant lentement, dirigé vers la droite et correspondant au bloc de branche droit.

Plans

Frontal

Sagittal gauche



FIG.10 - Hémibloc antérieur associé au bloc de
branche droit (schémas d'après KULBERTUS et Coll.)

Plans

Frontal

Sagittal gauche



FIG.11 - Hémibloc postérieur (schémas d'après COHEN et Coll.)

Plans

Frontal

Sagittal gauche



FIG. 12 - Hémibloc postérieur associé à un bloc de
branche droit (schémas d'après COHEN et Coll.
1968)

- Dans le plan sagittal, le déroulement de la boucle de QRS est tantôt horaire, tantôt antihoraire, parfois en forme de 8. La boucle se développe principalement dans le quadrant postéro supérieur puis la dernière partie de la boucle se dirige vers l'avant avec un ralentissement du déroulement correspondant au bloc droit.

Le deuxième type montre des variations dans l'aspect des boucles vectocardiographiques :

- Dans le plan frontal, la boucle se développe dans la partie supérieure, dans le sens antihoraire.

- Dans le plan horizontal, la boucle est antérieure avec un déroulement horaire.

. Aspect vectocardiographique de l'hémibloc postérieur gauche.

Nous avons vu que l'hémibloc postérieur se reconnaît sur :

- la forte déviation axiale droite de ΔQRS ($+ 90^\circ$ à $+ 130^\circ$) (après avoir éliminé les autres causes de déviation axiale droite) ;

- avec une orientation plus horizontale des vecteurs initiaux (20 premiers m. sec.)

- et une orientation en bas et à droite des vecteurs terminaux (20 à 80 m. sec.) d'après PRYOR et BLOUNT, et ROSENBAUM.

L'étude vectocardiographique en a été faite par COHEN et Coll. en 1968. Cet auteur provoque une conduction ventriculaire aberrante par stimulations auriculaires effectuées à des temps appropriés et obtient ainsi des aspects d'hémibloc postérieur isolé ou associé au bloc de branche droit.

Le vectocardiogramme (méthode de FRANK) montre :
dans le plan frontal l'aspect le plus caractéristique, s'opposant à celui d'hémibloc antérieur : (fig. 11).

La boucle est ouverte, en rotation horaire. La partie initiale se dirige vers le haut, vers la gauche et en avant, puis la boucle se développe vers le bas et la droite.

. Hémibloc postérieur associé au bloc de branche droit. Le vectocardiogramme selon la méthode de FRANK montre :

- dans le plan frontal, une boucle largement ouverte en rotation horaire constante, avec un débord droit répondant en partie seulement au bloc de branche droit. La verticalisation avec léger débord vers l'avant caractérise le vectocardiogramme sagittal gauche (fig. 12).

E/ LE BLOC INTRA-VENTRICULAIRE TRIFASCICULAIRE :

Dans notre observation, la conduction est intermittente dans les deux rameaux de la branche gauche réalisant l'aspect soit d'un hémibloc antérieur, soit d'un hémibloc postérieur associé à un bloc de branche droit complet.

Cette constatation est à rapprocher des observations rapportées récemment par ROSENBAUM, ELIZZARI, LAZZARI, NAU, LEVI et HALPERN (1969).

Ces auteurs font état de 4 observations dans lesquelles il existe un bloc droit complet permanent, et un hémibloc gauche tantôt antérieur, tantôt postérieur. Ce syndrome est nommé par les auteurs : bloc intra-ventriculaire, trifasciculaire, les 3 branches du faisceau de HIS étant atteintes (la branche droite et les 2 ramifications de la branche gauche).

Cette anomalie de la conduction est rare puisque les 4 observations rapportées par ROSENBAUM et Coll. ont été colligées en 15 ans.

Les 4 cas de ROSENBAUM offrent un exemple d'une des variétés de bloc intra-ventriculaire trifasciculaire : "Le syndrome du bloc de branche droit avec hémibloc gauche intermittent tantôt antérieur, tantôt postérieur".

Dans la première des observations, il s'agit d'un homme de 58 ans souffrant d'insuffisance coronarienne et dont les premiers tracés électrocardiographiques présentent un aspect de bloc de branche droit complet avec un axe de QRS dévié vers la gauche à -75° . L'espace PR mesure 16 centièmes de seconde.

Un mois plus tard, sur une deuxième série de tracés, on observe la persistance du bloc de branche droit mais l'axe de QRS complètement modifié, a tourné à droite à $+110^{\circ}$; en même temps, l'espace PR s'est allongé de 16 centièmes de seconde à 26 centièmes de seconde.

Parfois on peut observer sur un même tracé les deux types de complexes ventriculaires avec déviation axiale gauche puis déviation axiale droite toujours associés au bloc de branche droit.

Enfin, après une période où réapparaît le premier type de tracé (bloc droit et axe gauche) avec un bloc auriculo-ventriculaire du 2ème degré, survient un bloc auriculo-ventriculaire complet associé à des syncopes d'ADAMS-STOKES.

Tout ce qui a été dit sur les aspects d'hémiblocs gauches et leur association éventuelle à un bloc de branche droite, l'évolution vers des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire de plus en plus graves, permet de rattacher les

particularités électrocardiographiques de cette observation à l'atteinte de la branche droite du faisceau de HIS associée aux hémiblocs gauches tantôt antérieur, tantôt postérieur.

En effet, dans la première série de tracés (bloc droit et axe hyperdéviié à gauche), la conduction interrompue dans la branche droite et dans le rameau antérieur de la branche gauche, ne se fait que par le rameau postérieur de la branche gauche et la déviation axiale gauche traduit la perturbation de l'activation dans le ventricule gauche.

Puis l'axe de QRS se modifie complètement et tourne vers la droite à $+ 110$. Il est apparu sur le rameau postérieur un trouble de la conduction plus important que celui qui existait sur le rameau antérieur. Dès lors, l'influx empruntera le rameau antérieur mais celui-ci ayant déjà été lésé, la conduction sera plus difficile et on observe un allongement de l'espace PR à 26 centièmes de seconde.

Puis apparait à nouveau, toujours associé au bloc de branche droit, un hémibloc antérieur gauche, cette fois-ci complet et permanent. La conduction, quoique possible, est devenue si mauvaise dans le rameau postérieur, qu'apparait rapidement un bloc auriculo-ventriculaire complet.

Il faut bien entendu pour que soit réalisé ce syndrome que les hémiblocs gauches antérieur et postérieur soient instables ou intermittents. En effet, si la conduction était complètement interrompue dans les deux divisions de la branche gauche, on aurait alors l'aspect d'un bloc de branche gauche.

Dans ce syndrome, la conduction est partiellement interrompue dans les ramifications de la branche gauche et il existe des variations de degré dans les blocs atteignant ces ramifications.

Les autres observations de ROSENBAUM et Coll. présentent à peu près les mêmes particularités. Notre observation offre aussi un bel exemple de ce "syndrome de bloc droit complet avec hémibloc gauche intermittent antérieur ou postérieur" au cours d'une amylose cardiaque.

En effet, les premiers tracés (jusqu'au 13 Mai 1969) associent au bloc de branche droit complet une forte déviation axiale droite : $+ 130^\circ$ témoignant d'un trouble conducteur marqué sur le filet postérieur gauche (hémibloc postérieur gauche). (fig. 1).

La fig. 5 indique la représentation théorique du trouble de conduction. Sur le premier tracé (30.4.69) l'influx se propage par la seule hémibranche antérieure avec activation retardée et asynchrone de la paroi postérieure du ventricule gauche d'où la déviation axiale droite.

Il faut noter que dans toutes les observations de ROSENBAUM c'est d'abord l'hémibranche antérieure qui est lésée. Ce fait n'est pas surprenant car la ramification antérieure de la branche gauche est plus grêle et plus vulnérable que la postérieure.

Il est possible que dans notre cas l'infiltration amyloïde ait pu prédominer dans la partie postérieure du septum ce qui a entraîné la constatation en premier lieu d'un hémibloc postérieur.

Sur les premiers tracés, le temps de conduction auriculo-ventriculaire est de 0,20 - 0,22 seconde.

Puis les tracés enregistrés à partir du 13 Mai 1969 montrent toujours le bloc droit complet mais l'axe de QRS est dévié vers la gauche à -80° , tandis que la conduction auriculo-ventriculaire s'allonge à 0,26 seconde.

Il semble donc que soit apparu un trouble conducteur au niveau du rameau antérieur de division de la branche gauche, un hémibloc antérieur se traduisant par la rotation de l'axe vers la gauche.

Deux interprétations sont possibles :

- ou il y a eu une disparition de l'hémibloc postérieur et apparition d'un hémibloc antérieur,
- ou il y a eu persistance de l'hémibloc postérieur et apparition de l'hémibloc antérieur mais sans bloc auriculo-ventriculaire complet.

Il semble que devant la persistance du bloc complet de branche droite, l'association des deux hémiblocs antérieur et postérieur aurait entraîné un arrêt complet de la conduction auriculo-ventriculaire et donc un bloc A.V. complet. Or ce n'est pas le cas et il se trouve que l'orientation des vecteurs moyens de QRS se fait vers le haut et la gauche comme si la conduction se faisait à nouveau dans l'hémibranche postérieure, l'activation ventriculaire gauche commençant alors dans la paroi postérieure du ventricule et gagnant ensuite la paroi antéro-latérale.

Il semble donc que dans notre cas, l'hémibloc postérieur soit instable, l'hémibranche postérieure étant seulement partiellement atteinte par les lésions. On pourrait parler comme ROSENBAUM d'hémibloc "incomplet". Lorsqu'apparaît un hémibloc "complet" ou du moins de degré plus important au niveau du rameau antérieur de la branche gauche, la conduction, quoique mauvaise, est possible dans le rameau postérieur et l'activation ventriculaire se fait en sens inverse entraînant une déviation gauche marquée de l'axe de QRS (tracé du bas de la fig. 5).

Parfois, sur le même tracé comme celui de la fig. 4 enregistré en D₂, on voit les deux morphologies de QRS (déviation axiale gauche avec aspect QS sur les premiers complexes, déviation axiale droite avec aspect rS sur le premier complexe qui suit la salve d'extrasystoles ventriculaires) illustrant ainsi les variations de degré des hémiblocs au cours d'un seul enregistrement.

Mais la conduction auriculo-ventriculaire est devenue très précaire comme le montre l'allongement de l'espace PR à 0,26 seconde, puis le passage en bloc auriculo-ventriculaire complet marqué par des accidents syncopaux dont la répétition a nécessité la pose d'une sonde de stimulation endocavitaire. Ce passage en bloc auriculo-ventriculaire complet pourrait correspondre alors à une atteinte plus complète et persistante de l'hémibranche postérieure.

L'histologie a montré dans notre observation l'envahissement des branches du faisceau de HIS par des dépôts amyloïdes pouvant expliquer ces troubles de la conduction.

Il nous a paru intéressant de rapporter cette observation en raison de la rareté de telles anomalies de la conduction.

En fait, le syndrome "du bloc de branche droit complet avec hémibloc gauche intermittent antérieur ou postérieur" représente une des variétés de bloc intraventriculaire trifasciculaire. Mais l'interruption de la conduction dans la branche droite peut être intermittente et non permanente comme dans le syndrome décrit ci-dessus.

Ainsi, selon les variations de l'importance relative du trouble de conduction dans les 3 branches (branche droite et les 2 hémibranches gauches), ROSENBAUM décrit 8 types

possibles de bloc trifasciculaire, soit théoriques, soit relevés parmi les 16 observations de blocs trifasciculaires personnelles ou colligées dans la littérature.

Les cardiopathies pouvant être responsables d'un tel syndrome électrocardiographique sont probablement diverses et on doit s'attendre à déceler de tels troubles de conduction au cours des cardiopathies où l'atteinte diffuse des voies de conduction intraventriculaire est possible : insuffisance coronarienne diffuse, fibrose idiopathique du tissu de conduction et myocardiopathies diverses.

Parmi les 4 observations de ROSENBAUM et Coll. l'étiologie est 2 fois l'insuffisance coronarienne diffuse, une fois la maladie de CHAGAS, l'étiologie du dernier cas est inconnue.

Parmi les myocardiopathies, l'infiltration amyloïde par la diffusion des lésions myocardiques qu'elle engendre, constitue une cause idéale de bloc trifasciculaire.

Les myocardites diverses peuvent être une étiologie du bloc trifasciculaire (un cas récemment rapporté par HARRIS au cours d'une myocardite idiopathique chronique).

Enfin, la fibrose idiopathique du tissu de conduction dont les travaux de LENE GRE et de son école ont montré la fréquence dans l'étiologie du bloc atypique de branche droite et du bloc auriculo-ventriculaire peut être une cause de bloc intraventriculaire trifasciculaire.

INCIDENCE CLINIQUE DES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION DANS LA CARDIOPATHIE AMYLOIDE

Nous avons vu la fréquence électrocardiographique des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire dans l'amylose cardiaque. Les troubles de la conduction intra-auriculaire quoique beaucoup moins fréquents ont aussi été signalés : pauses sinusales, paralysies sinusales, rythmes nodaux lents parfois responsables de syncopes.

Mais l'incidence clinique des troubles du rythme et de la conduction paraît relativement secondaire. En effet, la symptomatologie est plus souvent celle d'une insuffisance cardiaque primitive et irréductible, ou bien elle fait évoquer une péricardite chronique constrictive, une cardiopathie ischémique ou plus rarement un coeur pulmonaire chronique, une cardiopathie valvulaire.

Cependant, les syncopes, qu'elles soient dues à des accidents d'ADAMS-STOKES par bloc auriculo-ventriculaire, ou à des troubles de conduction intra-auriculaire ou qu'elles restent inexplicables, sont fréquentes dans la cardiopathie amyloïde. BRIGGS en signale 5 cas sur 20 observations d'amylose cardiaque primitive (25 %).

En effet, des syncopes ont été constatées dans toutes les observations de bloc auriculo-ventriculaire complet associé à l'amylose, que nous avons colligées (observations de COOKSON et MALLETT, de BROWNSTEIN, de GOLDMAN et LEGNAMI).

Dans le cas que nous avons rapporté, les syncopes de type ADAMS-STOKES ont été parmi les symptômes initiaux et ont marqué l'évolution pour être finalement responsables de la mort.

JAMES signale des syncopes dans deux de ses 5 observations, pouvant être dues à des pauses sinusales sans échappement nodal efficace.

Dans l'observation d'ACAR et Coll., des syncopes furent révélatrices d'une maladie rythmique auriculaire chez un malade atteint d'amylose cardiaque primitive.

De même, ALLENSWORTH et Coll. font état de trois cas familiaux d'amylose cardiaque avec paralysie auriculaire chronique et rythme nodal lent de remplacement. Chez l'un de ces malades, la déficience du noeud sinusal s'accompagnait de syncopes qui nécessitèrent la pose d'un pace-maker.

Enfin, comme le dit JAMES, la survenue d'un trouble du rythme brutal, ou un réflexe vagal à partir des neuro-récepteurs intra-cardiaques souvent atteints par la substance amyloïde peut encore expliquer les syncopes.

Les troubles du rythme et de la conduction pourraient encore rendre compte des morts subites fréquemment notées dans l'amylose cardiaque. BRANDT et Coll. signalent 8 cas de mort subite sur 28 observations de cardiopathie amyloïde.

. Nous avons réuni dans un tableau récapitulatif les principaux troubles du rythme et de la conduction rencontrés dans l'amylose cardiaque et leur fréquence d'après quelques statistiques (voir page suivante).

TABLEAU RECAPITULATIF DES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION DANS
L'AMYLOSE CARDIAQUE d'après quelques statistiques

AUTEURS	Nbre de cas	* Extra-Syst.	Fibril auric.	** Tr. de la commande sinu-ale	Bloc A.V.	Bloc de Branche Dts ou G.	Dévi-ation axiale G.	Remarques
JONES & FRAZIER. 1950	15	3	3				1	Sur les 15 cas, 4 sont des amyloses primitiv.
JOSSELSO & PRUITT. 1953	15		7		2			
LENEG & Col. 1959	28	?	2		3 1	2		
COELHO & Col. 1961	34	4		2	7 1	6		Amyloses cardiaques familiales
ELIOT & Col. 1961	31	10	9		11	5	19	
FARROKH & Col. 1964	28	24	8		11	3	21	
VAN BUCHEM 1966	6	3	2					
JAMES 1966	5		2	2	1			parmi les 28 cas, 10 sont des amyloses cardiaques primitives
BRANDT & Col. 1968	28		?	3	2 2			
GARCIA & SAEED 1968	5		1		2	1		
TOTAUX	195	44	34	7	41	17	41	
Pourcentages		24 %	18 %	4 %	22 %	9 %	22 %	3 %
Pourcentage de la statis. la plus homogène		30 %	25 %		30 %	environ 15 %	65 %	

* Nombre de malades atteints d'amylose cardiaque et ayant eu un ECG, le nombre de cas réels est dans certaines séries un peu plus élevé.

** Bradycardie sinu-ale ou pauses sinu-ales avec échappement nodal

Nous n'avons pas inscrit sur le tableau ci-dessus les morts subites et les syncopes qui sont fréquentes (environ 1/4 des cas) car elles ne sont pas mentionnées dans certaines grandes séries.

De plus nous n'avons pu y inscrire des observations isolées :

- 1 cas de tachycardie paroxystique auriculaire (BRANDT et Coll.) ;
- 1 cas de tachysystolie auriculaire (LENEGRE) ;
- 1 cas de WANDERING pace maker (BRANDT) ;
- 3 cas familiaux de paralysie auriculaire chronique (ALLENSWORTH et Coll.) ;
- 1 cas de maladie rythmique auriculaire (ACAR et Coll.) ;
- 7 cas de bloc auriculo-ventriculaire complet (COOKSON et MALLEY, BROWNSTEIN, GOLDMAN et Coll., POMERANCE, HARRIS) ;
- 5 cas de bloc de branche bilatéral (bloc complet droit et déviation axiale gauche) (FREDERIKSEN, BRANDENBOURG, GUERIN et Coll.) ;
- Notre observation de bloc intra-ventriculaire trifasciculaire.

PATHOGENIE DES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION
DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE

L'étude histologique du coeur amyloïde, nous l'avons vu, montre un envahissement variable, parfois très important du myocarde par des dépôts amyloïdes qui emprisonnent les fibres puis se substituent à celles-ci. L'atteinte des autres tuniques est beaucoup plus discrète.

L'atteinte coronarienne par contre est la règle dans cette affection ayant une grande affinité vasculaire, mais ce sont surtout les artérioles distales qui sont touchées.

Nous avons vu également que la plupart des auteurs ne voyaient dans l'asystolie qu'une conséquence de cette rigidité de "cuir" du myocarde. D'autres faisaient intervenir à titre accessoire les infiltrations valvulaires et l'atteinte de l'artère pulmonaire. Enfin exceptionnellement, l'atteinte isolée des coronaires pourrait intervenir dans le mécanisme de la décompensation myocardique par l'apparition de multiples ischémies localisées.

En ce qui concerne la pathogénie des troubles du rythme et de la conduction, très peu d'études précises du tissu automateur ont été réalisées au cours de l'amylose et cette pathogénie est discutée.

La plupart des malades ayant atteint la sixième décennie, la responsabilité d'une cardiopathie ischémique par athérosclérose coronarienne ou dégénérative a été envisagée à côté des lésions secondaires à l'infiltration amyloïde.

Pour ELIOT et Coll. l'incidence de l'athérosclérose coronarienne serait faible dans l'apparition de l'ischémie myocardique au cours des cardiopathies amyloïdes.

Pour LENE GRE et HIMBERT, l'association d'une athérosclérose coronarienne, rarement absente chez les sujets ayant l'âge de faire une amylose, pourrait occasionnellement (une fois sur les 32 cas réunis) contribuer à l'ischémie myocardique et à l'insuffisance cardiaque.

Quoiqu'il en soit, les études anatomo-cliniques faites sur les observations d'amylose cardiaque présentant des troubles du rythme et de la conduction, font état d'une atteinte souvent massive du tissu de conduction par la substance amyloïde.

Sur ses 5 observations d'amylose, JAMES observe 4 fois (2 cas avec pauses sinusales et échappements nodaux, 2 cas avec fibrillation auriculaire) une atteinte importante du noeud sinusal avec parfois une destruction complète ne laissant aucune fibre normale au niveau du noeud de KEITH et FLACK. Dans ces 4 cas, le noeud auriculo-ventriculaire et le faisceau de HIS paraissent moins infiltrés par l'amylose. Dans un seul cas (observation n° 3) avec bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré, mais sans trouble du rythme, l'auteur remarque que la lésion siège principalement dans le faisceau de HIS.

GARCIA et SAEED sur 5 observations d'amylose cardiaque, ont étudié le système de conduction dans 2 cas.

Dans une des observations, où on avait noté un bloc auriculo-ventriculaire du 1er degré, l'amylose englobait les noeuds sinusal et auriculo-ventriculaire sans les infiltrer. Par contre dans un cas sans trouble du rythme ni de la conduction, les auteurs trouvent des dépôts de substance amyloïde intéressant les deux noeuds.

Dans les 2 observations de bloc auriculo-ventriculaire complet et amylose rapportées par HARRIS et Coll., l'examen histologique a montré d'importants dépôts amyloïdes au niveau du noeud auriculo-ventriculaire mais les branches du faisceau de HISS étaient respectées. Les artères coronaires de moyen calibre présentaient également des lésions d'origine amyloïde.

ACAR et Coll. font état d'une belle observation anatomo-clinique d'amylose cardiaque dont nous avons déjà parlé. Les troubles rythmiques auriculaires comportant une hyperexcitabilité myocardique et des pauses sinusales trouvent leur explication dans les constatations histologiques.

En effet, les auteurs notent en plus de l'infiltration importante des 4 cavités, des altérations considérables du noeud sinusal tenant à la fois à la surcharge amyloïde et à l'ischémie myocardique secondaire à l'oblitération artériolaire par la substance amyloïde. Le reste du système auto-moteur est très inégalement lésé ; le noeud de TAWARA, le faisceau de HIS, sa branche droite et les filots postérieurs de la branche gauche sont respectés, alors que le filet antérieur de la branche gauche est complètement interrompu près de son origine par des dépôts de substance amyloïde confirmant le diagnostic électrocardiographique d'hémibloc antérieur gauche.

Dans notre observation, les aspects électrocardiographiques suggestifs de bloc de branche bilatéral évoluant vers le bloc auriculo-ventriculaire complet peuvent s'expliquer par l'importante infiltration amyloïde du noeud de TAWARA, du tronc et des branches de division droite et gauche du faisceau de HIS.

D'après ces quelques observations, on peut souligner certains points :

La substance amyloïde peut léser ou même détruire le tissu automoteur directement en dilacérant les fibres puis en se substituant à celles-ci.

L'atteinte plus fréquente du noeud sinusal par rapport au noeud auriculo-ventriculaire dans certains des cas cités, tient selon JAMES à sa disposition anatomique, le noeud sinusal étant centré par une grosse artériole, siège fréquent de l'infiltration amyloïde.

De plus, l'atteinte amyloïde des formations ganglionnaires juxta-nodales observée par JAMES, pourrait selon cet auteur favoriser les troubles du rythme et de la conduction bien que la cause principale soit l'infiltration directe du tissu automoteur par la substance amyloïde.

Selon ACAR et Coll., les aspects électrocardiographiques fréquents dans l'amylose cardiaque, comme la déviation axiale gauche de QRS, et les corrélations histologiques dans leur observation laissent présumer que les lésions des branches du faisceau de HIS, et plus particulièrement des filets antérieurs de la branche gauche sont fréquentes.

Enfin, toujours selon ces auteurs, à côté des lésions directes, prédominantes des fibres du tissu de conduction par la substance amyloïde, peuvent coexister des lésions ischémiques secondaires à l'oblitération artériolaire par les dépôts d'amylose.

TRAITEMENT DES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE

Nous avons vu qu'il n'existait pas de thérapeutique efficace de l'amylose cardiaque. Les toni-cardiaques et les diurétiques n'ont qu'une action transitoire et sont incapables de freiner la rapide progression de l'insuffisance cardiaque. De plus la corticothérapie est contre indiquée et les anticoagulants dangereux dans cette affection où les hémorragies en particulier digestives, sont fréquentes.

En ce qui concerne les troubles du rythme et de la conduction dans l'amylose cardiaque, quelques points peuvent être soulignés à propos :

- de la sensibilité anormale des malades à la digitaline ;
- du traitement des troubles de la conduction par la stimulation électrique.

En effet, la sensibilité anormale au traitement digitalique a été remarquée par différents auteurs au cours de la cardiopathie amyloïde : des troubles graves du rythme et de la conduction ont été enregistrés après administration de digitaline.

Selon JAMES cette sensibilité à la digitaline doit être rapprochée de l'atteinte des voies de conduction par la substance amyloïde et en particulier du noeud sinusal. D'après cet auteur, les médicaments qui dépriment le noeud sinusal

(quinidine, digitaline) peuvent être dangereux si l'on suspecte une étiologie amyloïde.

CASSIDY rapporte deux observations d'amylose cardiaque, l'une primitive, l'autre associée à un myélome, dans lesquelles de faibles doses de digitaline ont fait apparaître des troubles sévères de la conduction dans un cas, un bigéminisme dans l'autre cas. L'auteur considère que cette sensibilité à la digitaline peut être un élément en faveur du diagnostic d'amylose cardiaque devant une cardiopathie inexpliquée.

BRANDT et Coll. signalent des troubles de conduction plus sévères chez des malades traités par la digitaline, en particulier deux cas de bloc auriculo-ventriculaire complet, au cours de l'amylose cardiaque.

Enfin POMERANCE dans son étude sur l'amylose cardiaque sénile observe quatre fois une sensibilité anormale à la digitaline sur 11 cas d'amylose cardiaque présentant une insuffisance cardiaque.

Si devant une cardiopathie inexpliquée l'étiologie amyloïde est suspectée, il faudra donc éviter, ou utiliser avec une grande prudence la digitaline et la quinidine.

Le traitement des troubles de la conduction dans l'amylose s'avère particulièrement difficile. Devant l'extension histologique des lésions, seule la stimulation électrique paraît logique.

Cependant celle-ci ne peut être efficace que si elle porte sur une zone non infiltrée par l'amylose, saine et capable de transmettre l'excitation. D'autre part, il faut que le myocarde reste suffisamment fonctionnel pour répondre valablement à la stimulation.

Ainsi, dans notre observation, la pose d'une sonde d'entraînement électrosystolique endocavitaire n'a pas entraîné d'amélioration significative sur le plan clinique et en particulier le collapsus a persisté.

Par ailleurs, la perforation myocardique par la sonde, constatée à l'examen anatomique a été peut être favorisée par le remaniement structural considérable du myocarde presque totalement remplacé par la substance amyloïde.

GOLDMAN et LEGNAMI rapportent l'observation d'un malade atteint de cardiopathie amyloïde présentant à l'électrocardiogramme un bloc auriculo-ventriculaire. La survenue de syncopes d'ADAMS-STOKES nécessita la pose d'un pace-maker. Mais la stimulation électrique n'a pu empêcher l'évolution fatale, le débit cardiaque restant abaissé malgré l'augmentation de la fréquence comme dans notre observation.

Par contre, dans l'observation d'ALLENSWORTH et Coll., le pace-maker posé chez l'un des malades présentant une paralysie auriculaire chronique avec rythme nodal lent de remplacement, au cours d'une amylose avec quelques épisodes syncopaux, semblait donner d'excellents résultats.

De même, dans une des deux observations de HARRIS et Coll., concernant un bloc auriculo-ventriculaire complet au cours d'une amylose cardiaque, la stimulation a duré 53 mois.

Malgré certains succès, il semble que dans l'amylose cardiaque, la stimulation électrique soit souvent vouée à l'échec en raison de l'atteinte parfois massive de tout le myocarde.

C O N C L U S I O N S

Ce travail repose sur une observation anatomo-clinique d'amylose cardiaque apparemment primitive, chez un homme de 69 ans présentant une insuffisance cardiaque primitive associée à des syncopes d'ADAMS-STOKES et des particularités électrocardiographiques suggestives de bloc intra-ventriculaire trifasciculaire précédant l'apparition d'un bloc auriculo-ventriculaire complet.

. La cardiopathie amyloïde qui se révèle souvent sous des aspects trompeurs simulant parfois une péricardite constrictive ou une cardiopathie ischémique, est de diagnostic difficile. La recherche de localisations extra-cardiaques et la pratique de biopsies systématiques au moindre doute, notamment la biopsie rectale dénuée de tout risque, devraient permettre de poser plus souvent le diagnostic d'amylose cardiaque primitive.

. Les troubles du rythme et de la conduction ne sont pas rares dans l'amylose cardiaque primitive. Ainsi les extrasystoles auriculaires ou ventriculaires sont retrouvées dans près de 30 % des cas, la fibrillation auriculaire dans 25 % des cas, le bloc auriculo-ventriculaire partiel dans 30 % des cas, les blocs de branche droit ou gauche dans environ 15 % des cas. Les fortes déviations axiales gauches suggérant parfois l'existence d'un hémibloc antérieur gauche sont diversement appréciés suivant les statistiques (22 à 65 % des cas).

Enfin beaucoup plus rares sont les bradycardies et les pauses sinusales (4 %) et les blocs auriculo-ventriculaires complets (2 %). La découverte de troubles du rythme ou de la conduction associée à un aspect électrocardiographique caractéristique : microvoltage dans les dérivations standard, déviation axiale gauche de QRS et images de pseudo-nécrose en précordiales droites, doit faire suspecter l'amylose.

. Si les aspects d'hémibloc antérieur gauche semblent fréquents dans l'amylose cardiaque, l'observation du syndrome de "bloc de branche droit complet permanent avec hémibloc gauche tantôt antérieur, tantôt postérieur" qui représente une des variétés des blocs trifasciculaires, paraît exceptionnelle.

L'étiologie de ce rare syndrome est plus souvent l'insuffisance coronarienne diffuse, la fibrose idiopathique du tissu de conduction et les myocardiopathies dont la maladie de CHAGAS. L'évolution se fait toujours vers le bloc auriculo-ventriculaire complet.

. Les troubles du rythme et de la conduction pourraient rendre compte de la fréquence des syncopes (un quart des cas) et des morts subites notées dans l'amylose cardiaque.

Quant à la pathogénie de ces troubles du rythme et de la conduction, elle est discutée. Aux lésions directes des fibres du tissu automateur par la substance amyloïde, peuvent s'ajouter des lésions ischémiques secondaires à l'infiltration amyloïde artériolaire et dans de rares cas à l'athérosclérose associée.

. A propos du traitement, certains points doivent être soulignés. La sensibilité particulière de ces malades à la digitale, liée à l'envahissement fréquent des voies de conduction

par l'amylose, exige une grande prudence dans l'utilisation des digitaliques et également de la quinidine.

La stimulation électrique ne pourra être efficace que si elle porte sur une zone excitable, saine, non infiltrée par l'amylose. Il faut d'autre part que le myocarde reste suffisamment fonctionnel pour répondre valablement à la stimulation.

P L A N

CONTRIBUTION A L'ETUDE DES TROUBLES DE LA CONDUCTION DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE PRIMITIVE. A PROPOS D'UNE OBSERVATION DE BLOC TRIFASCICULAIRE

	Pages
I- HISTORIQUE - GENERALITES	1
II- OBSERVATION	5
III- COMMENTAIRES - ASPECTS CLINIQUES - ELECTROCARDIOGRAPHIQUES HEMODYNAMIQUES - ANATOMIQUES - DIAGNOSTIQUES de L'AMYLOSE CARDIAQUE	15
IV- LES DIFFERENTS TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION RENCONTRES DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE	30
V- DISCUSSION ELECTROCARDIOGRAPHIQUE :	
- les hémiblocs isolés et associés au bloc droit aspects vectocardiographiques	
- le bloc trifasciculaire	41
VI- INCIDENCE CLINIQUE DES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION DANS LA CARDIOPATHIE AMYLOIDE	62
Tableau récapitulatif des troubles du rythme et de la conduction dans l'amylose.	64
VII- PATHOGENIE DES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION DANS L'AMYLOSE CARDIAQUE	66
VIII- POINTS A SOULIGNER DANS LE TRAITEMENT DES TROUBLES DU RYTHME ET DE LA CONDUCTION AU COURS DE L'AMYLOSE CARDIAQUE	70
IX- CONCLUSIONS	73
X- BIBLIOGRAPHIE	76

BIBLIOGRAPHIE

- 1- ACAR (J.), HAMMOU (J.C.), DIRADOURIAN (J.C.), LELLOUGH (A.)
et DELCOURT (A.) -
Troubles du rythme et de la conduction et amylose.
A propos d'un cas anatomo-clinique.
Ann. Med. Interne, 1970, 121, n° 8-9, 703.
- 2- ALLENSWORTH (D.C.), RICE (G.J.), and LOWE (G.W.) -
Persistant atrial stanstill in a family with myocardial
disease.
Am. J. of Med., 1969, 47, 775.
- 3- APITZ (K.) - Die Paraproteinosen (Über die Störung des
Eiweiss stoffwechsels beim Plasmocytom).
Virchow's Archiv, 1940, 306, 631.
- 4- APPICCIUTOLI (L.) et BIGNAMI (A.) - L'amyloïdose primitive
isolée du coeur.
Policlinico (Sez.prat.) Sept. 1961, 68, n° 39, 1421.
- 5- BARTH (W.F.) - Amyloidosis : review of cardiac and renal
manifestations.
Med. Ann. DL, 1967, 36, 228.
- 6- BARTH (W.F.) et al. - Primary amyloidosis ; clinical, im-
muno-chemical and immunoglobulin method studies in fifteen
patients.
Amer. J. Med. 1969, 47, 259.
- 7- BENSON (R.) and SMITH (J.F.) - Cardiac amyloidosis
Brit. Heart J., 1956, 28, 529.
- 8- BERENSON (G.) et al. - Changes of mucopolysaccharides in
the heart involved by amyloidosis.
Amer. J. Cardiol. 1969, 24, 358.
- 9- BERG (E.) - On the cardiac amyloidosis 193 observations.
Z. Alternslarsch. 1968, 21, 27.
- 10- BERNREITER (M.) - Cardiac amyloidosis. Electrocardiographic
findings.
Am. J. Cardiol., 1958, 1, n° 5, 644.

- 11- BIORCK (G.) et al. - Familial cardiomyopathies.
Acta Med. Scand., 1964, 176, 407.
- 12- BLONDEAU (M.), HELLER (J.) et LENEGRÉ (J.) - Confrontations
anatomo-électrique dans l'hypertrophie ventriculaire gauche
Arch. Mal. Cœur et Vaiss., 1959, 52, 549.
- 13- BLONDEAU (M.) et LENEGRÉ (J.) - Bloc atypique de la branche
droite.
1 Vol. 106 pages, Paris 1970. Masson Ed.
- 14- BOULET (P.), MIROUZE (J.), BAJON (P.) et SIMON (L.) -
Amylose primitive à forme cachectisante et à détermination
musculaire et cardiaque.
Montpellier méd., 1958, 101, n° 6, 864.
- 15- BRANDENBURG -(R.O.) - A patient with cardiomegaly.
Mayo Clin. Proc., 1964, 39, 40
- 16- BRANDT (K.), CATHCART (E.S.) et COHEN (A.S.) - A clinical
analysis of the course and prognosis of forty-two patients
with amyloidosis.
Amer. J. Med., 1968, 44, 955.
- 17- BRIGGS (G.W.) - Amyloidosis.
Ann. Int. Med., 1961, 55, 989.
- 18- BRIGDEN (W.) - Cardiac amyloidosis.
Prog. Cardio. Dis. 1964, 7, 142.
- 19- BROWNSTEIN (M.B.) - Cardiac amyloidosis and complete heart
block.
New York, State. J. Med., 1966, 66, 397.
- 20- BUERGER (L.) and BRAUNSTEIN (H.) - Senile cardiac amyloi-
dosis.
Am. J. Med., 1960, 28, n° 3, 357.
- 21- CASSIDY (J.T.) - Cardiac amyloidosis. Two cases with digi-
talis sensitivity.
Ann. of Int. Med., 1961, 55, n° 6, 989.
- 22- CASTELLANOS (A.jr.), MAYTIN (O.), ARCEBAL (A.G.) and
LEMBERG (L.) - Significance of complete right bundle-
branch block with right axis deviation in absence of
right ventricular hypertrophy.
Brit. Heart J. 1970, 32, 85.

- 23- CHAPON (C.) - Contribution à l'étude de l'amylose cardiaque et primitive (A propos de deux observations anatomo-cliniques).
Thèse Lyon 1967, 137 pages in Lyon Méd., 5 Mai 1968, n° 18, 1519.
- 24- CHOMETTE (G.), PINAudeau (Y.), GANTER (P.) et BROCHERIOU (C.)
Note à propos de l'amyloïdose cardiaque du vieillard.
Path. Microbiol., 1964, 27, 872.
- 25- COELHO (E.) et PIMENTEL (C.) - Altérations physiopathologiques et anatomiques de la fibrose et de l'amyloïdose diffuses du myocarde.
Sem. Hôp. Paris 1959, 35, 709.
- 26- COELHO (E.) et CORTEZ PIMENTEL (J.) - Alterazioni cardiache in una particolare forma di paramiloïdosi.
Minerva Médica, 1961, 52, 1891.
- 27- COHEN (A.S.) - Amyloidosis.
New England J. Med., 1967, 277, 10, 522 ; 277, 11, 574 ; 277, 12, 628.
- 28- COHEN (S.I.), LAU (S.H.), STEIN (E.), YOUNG (M.W.) and DAMATO (A.N.) - Variations of aberrant ventricular conduction in man : evidence of isolated and combined block within the specialized conduction system.
An electrocardiographic and vectocardiographic study.
Circulation, 1968, 38, 899.
- 29- COOKSON (H.) and DE LA T. MALLET (A.E.) - A case of primary amyloid. Brit. Med. J., Janv. 1962, n° 5271, 93.
- 30- DAHLIN (D.C.) and EDWARDS (J.E.) - Amyloid localized in the heart.
Proc. Staff Meet, Mayo. Clin., 1949, 24, 89.
- 31- DAHLIN (D.C.) - Primary amyloidosis, with report of six cases.
Am. J. Path., 1949, 25, 1905.
- 32- DELARUE (J.), CHOMETTE (G.), GANTER (P.) et PINAudeau (Y.) - Les paramyloïdoses primitives : l'amylose cardiaque sénile.
Ann. Anat. Path., 1963, 8, 27.

- 33- DE MARCO (S.) et Coll. - Etude histologique du tissu de conduction dans l'amylose cardiaque.
Bull. Soc. ital. cardiol. 1967, 12, 11.
- 34- DE WOLF (H.) and CLARK (B.F.) - Primary amyloidosis.
Am. J. Clin. Path., 1950, 20, 165.
- 35- DUCROT (H.), HABIB (R.), SLAMA (R.) et DE MONTERA (H.) - Anatomie pathologique de l'amylose rénale.
(A propos de 14 observations).
J. Urologie, 1958, 64, 515.
- 36- DUSTIN (P.) - Leçons d'anatomie pathologique générale.
Presses Académiques européennes, Bruxelles, 1966.
- 37- ELIOT (R.S.), Mc GEE (H.J.) and BLOUNT (S.G. Jr.) - Cardiac amyloidosis.
Circulation, 1961, 23, n° 4, 613.
- 38- FARROKH (A.), WALSH (T.J.) and MASSIE (E.) - Amyloid heart disease.
Am. J. of Card. Juin 1964, 13, 750.
- 39- FONGI (E.), MOSSO (H.E.), PEROSIO (A.), CAMPOS (A.), OBARRIO (A.) et FIGUEROA (C.) - Amyloidose cardiaque primitive.
Prensa méd. argent. Janv. 1957, 44, n° 3, 163.
- 40- FREDERIKSEN (Th.), GOTZCSHE (H.), HARBOE (N.), KIAER (W.) - and MELLEMGAAARD (K.) - Familial primary amyloidosis with severe amyloid heart disease.
Am. J. Med., Sept. 1962, 33, n° 3, 328.
- 41- GAFNI (J.) and SOHAR (E.) - Rectal biopsy for diagnosis of amyloidosis.
Am. J. Med. Sc., 1960, 240, 332.
- 42- GARCIA (R.) and SAEED (S.M.) - Amyloidosis : cardiovascular manifestations in five illustrative cases.
Arch. Intern. Med. 1968, 121, 259.
- 43- GILGENKRANTZ (J.M.) et Coll. - Difficultés diagnostiques de l'amyloïdose cardiaque. A propos d'une nouvelle observation.
Ann. Méd. Nancy. Janv. 1968, 7, 71.
- 44- GIRARD (M.), FRIES (D.), KALB (J.C.) et BRUNAT (N.) - L'amylose chez les tuberculeux. La maladie amyloïde.
35° Congrès français de Médecine. p. 213, Masson et Cie Ed. Paris 1965.

- 45- GODEAU (P.) - Les cardiopathies amyloïdes;
Coeur et Med. Int. 1962, 1, 175.
- 46- GOFSTEIN (N.N.) - Contribution à l'étude de l'amylose cardiaque primitive.
Thèse Paris, 1958, n° 804, 129 pages.
- 47- GOLDMAN (B.S.) and LEGNAMI (F.A.) - Senile cardiac amyloidosis ; autopsy finding in a patient dying after implantation of a cardiac pace-maker.
Canad. Med. Ass. J. 1966, 94, 1055.
- 48- GRANT (R.P.) - Left axis deviation : an electrocardiographic-pathologic correlation.
Circulation, 1956, 14, 233.
- 49- GUERIN (F.), ACAR (J.), IMBERT (J.C.), BOUSSER (M.G.), MILCAMP (R.) et JOLY (J.) - L'amylose cardiaque.
A propos de 3 cas diagnostiqués in vivo.
Ann. Méd. Interne, 1970, 121, n° 8-9, 693.
- 50- GUNNAR (R.M.), DILLON (R.F.), WALLYN (R.J.) and ELISBERG (E.I.) - The physiologic and clinical similarity between primary amyloid of the heart and constrictive pericarditis.
Circulation, 1955, 12, 827.
- 51- HARRIS (A.), DAVIES (M.), REDWOOD (D.), LEATHAM (A.) and SIDDONS (H.) - Etiology of chronic heart block.
A clinico-pathological correlation in 65 cases.
Brit. Heart J., 1969, 31, 206.
- 52- HARRIS (R.), SIEW (S.) and LEV (M.) - Smoldering myocarditis with intermittent complete A.V. block and Stokes-Adams syndrome (A histopathologic and electrocardiographic study of "Trifascicular" bundle branch block).
Am. J. of Cardiol. 1969, 24, n° 6, 880.
- 53- HAUSER (W.), ATKINS (H.L.), and RICHARDS (P.) - Amyloidosis of the heart. Possible pitfall in the diagnosis of pericardial effusion by scintillation Scanning.
J.A.M.A. 1968, 204, 628.
- 54- HIGGINS (W.H.) and HIGGINS Jr (W.H.) - Primary amyloidosis clinical and pathological study.
Am. J. Med. Sc., 1950, 220, 610.

- 55- HIMBERT (J.) - Les cardiopathies amyloïdes.
Rev. Praticien, Av. 1959, 9, 1283.
- 56- HIMBERT (J.) - Deux nouvelles observations anatomo-
cliniques et hémodynamiques d'amylose cardiaque primitive.
Arch. Mal. Coeur, Sept. 1959, 52, 1020.
- 57- HIMBERT (J.) et LENEGRÉ (J.) - Les cardiopathies amyloïdes
(Etude critique de 32 observations anatomo-cliniques ré-
centes).
B.M. Soc. Med. Hôp. Paris, 1959, 75, 363.
- 58- HOREAU (J.), ROBIN (C.), LABOUX (L.) et NICOLAS (G.) -
Diagnostic d'une amylose cardiaque primitive.
Arch. Mal. Coeur, 1961, 54, 323.
- 59- HOYNINGEN-HUENE (C.B.J.) - Amyloïdose généralisée se pré-
sentant comme une péricardite constrictive. Un cas étudié
par cathétérisme cardiaque.
Am. Heart J., 1964, 67, 290.
- 60- HUGONOT (R.) et JEGO (J.) - Un cas d'amylose primitive à
localisations rénale, hépatique et myocardique.
Maroc Méd., déc. 1960, 39, 1354.
- 61- HUSBAND (E.M.) and LANNIGAN (R.) - Electron microscopy of
the heart in a case of primary cardiac amyloidosis.
Brit. Heart J. 1968, 30, 265.
- 62- JAMES (T.N.) - Pathology of the cardiac conduction system
in amyloidosis.
Ann. Intern. Med., 1966, 65, 28.
- 63- JONES (R.S.) and FRAZIER (D.B.) - Primary cardio-vascular
amyloidosis.
Arch. of Path., 1950, 50, 366.
- 64- JOSSELSOHN (A.J.) and PRUITT (R.D.) - Electrocardiographic
findings in cardiac amyloidosis.
Circulation, 1953, 7, 250.
- 65- JOUVE (A.) et ALBOUY (M.) - La vectocardiographie normale.
E.M.C. Coeur-vaisseaux, 3, 1965, 11004 B10.
- 66- KING (L.S.) - Atypical amyloid disease, with observations
on a new silver stain for amyloid.
Amer. J. Path., 1948, 24, 1095.

- 67- KITTREDGE (R.D.) and FINBY (N.) - Amyloid heart disease.
Amer. J. Roentgenol., 1965, 95, 662.
- 68- KULBERTUS (H.), COLLIGNON (P.) and HUMBLET (L.) - Vecto-
cardiographic study of the QRS loop in patients with left
anterior focal block.
Am., Heart J. 1970, 79, n° 3, 293.
- 69- KULBERTUS (H.), COLLIGNON (P.) and HUMBLET (L.) - Vecto-
cardiographic study of QRS loop in patients with left
superior axis deviation and right bundle-branch block.
Brit. Heart J., 1970, 32, n° 3, 386.
- 70- KYLE (R.A.) and BAYRD (E.D.) - Primary systemic amyloidosis
and myeloma.
Discussion of relationship and review of 81 cases.
Arch. Int. Med., 1961, 107, 3, 344.
- 71- KYLE (R.A.), SPENCER (R.J.) and DAHLIN (D.C.) - La valeur
de la biopsie rectale dans le diagnostic de l'amyloïdose
systemique primitive.
Am. J. Med. Sc., 1966, 251, 501.
- 72- KYLE (R.A.) et al. - Orthostatic hypotension as a cue to
primary systemic amyloidosis.
Circulation, 1966, 34, 883.
- 73- LASSER (R.), HALFT (J.) and FRIEDBERG (Ch.) - Relationship
of right bundle branch block and marked left axis devia-
tion (with left parietal or peri-infarction block) to
complete heart block and syncope.
Circulation, 1968, 37, 426.
- 74- LAYMAN (I.E.) et al. - Systemic amyloidosis with cardiac
involvement suggesting coronary arterial disease.
Geriatrics. 1968, 23, 103.
- 75- LENE GRE (J.) - Contribution à l'étude des blocs de branche
(confrontations cliniques, électriques, histologiques et
anatomiques).
Acta Cardial., 1955, 10, 279.
- 76- LENE GRE (J.) et MOREAU (P.) - Le bloc auriculo-ventriculaire
complet. Ses causes et les lésions.
Bull. Soc. Med. Hôp. Paris, 1962, 113, 767.

- 77- LEPESCHKIN (E.) - The electrocardiographic diagnosis of bilateral branch block in relation to heart block.
Progr. Cardiovasc. dis., 1964, 6, 445.
- 78- LESBRE (J.P.), FABRE (J.), BEC (P.), SALVADOR (M.), PASTERNAK (A.) et CATHALA (B.) - A propos d'un cas d'amyloïdose cardiaque.
Rev. Med. Toulouse, 1968, 4, 467.
- 79- LINDSAY (S.) - The heart in primary systemic amyloid disease.
Mod. Concepts of cardio-vasc. Dis., 1948, 17, 6.
- 80- LÜBARSCH (O.) - Zür Kenntnis ungewöhnlicher Amyloid.
Virchow Arch. Pathol. Anat. 1929, 271, 367.
- 81- MAHAJIM (I.) - Les maladies organiques du faisceau HIS-TAWARA
1931, Masson et Cie, Edit. Paris.
- 82- MARGULES (J.) et al. - Two cases of cardiac amyloidosis in the course of generalized amyloidosis.
Wiad. Lek., 1966, 19, 651.
- 83- MEDRANO (B.A.), BRENES (C.P.), DE MICHELI (A.) et SODI, PALLARES (D.) - El bloqueo de la subdivisión anterior de la rama izquierda solo o asociado al bloqueo de la rama derecha. Estudio clínico, electro y vectocardiográfico.
Arch. Inst. Cardiol. Mexico, 1969, 39, 672.
- 84- MENACHE (D.) et BOIVIN (P.) - Deficit acquis en facteur X chez un malade atteint d'amylose primitive. Injection d'une fraction C.S.B. -
Nouv. Rev. franç. Hematol., 1962, 2, 6, 868.
- 85- MOIRAGHI (P.) - La décompensation cardiaque au cours de la dégénérescence amyloïde ou paramyloïde du cœur et son analogie avec les symptômes propres à la péricardite constrictive.
Minerva Méd., 1962, 53, 309.
- 86- NOREIKO (E.A.) - Un cas d'amyloïdose primitive du cœur.
Klinitcheskaja med. (Moscou), 1963, n° 5, 138.
- 87- OLMER (J.), MONGIN (M.), CASANOVA (P.) et GABRIEL (B.) - L'amylose primitive. La maladie amyloïde. 35° Congrès français de Médecine. p. 167, Masson Edit. et Cie. Paris 1965.

- 88- PALACIO (J.), SIRVEN (R.H.), GUIDO (J.J.) et HOJMAN (D.) - Amyloïdose cardiaque primaire. A propos d'une observation anatomo-clinique. Prensa méd. argent. Juil. 1958, 45, n° 27, 2439.
- 89- PANOS (J.) et al. - Primary amyloïdosis of the heart. A diagnostic problem. Unitrin. Lek., 1966, 12, 1171.
- 90- PARKIN (Th.W.), BOYD (G.K.), BROADBENT (J.C.) and EDWARDS (J.E.) - Primary amyloidosis presenting with renal failure. Proc. Mayo. Clin., 1959, 34, 177.
- 91- PAUTRAT (J.) et GUILLANEUF (M.T.) - Les amyloïdoses cardiaques. Gaz. Méd; France, Mai 1964, 71, n° 10, 1935.
- 92- PERRIN (A.), LOIRE (R.) et FROMENT (A.) - L'amylose cardiaque primitive. Nouvelle observation anatomo-clinique. Lyon. Méd. Oct. 1966, 98, n° 44, 879.
- 93- PIAI (L.T.) et al. - A case of primary amyloïdosis of the cardiovascular system. Klin. Med. 1965, 43, 124.
- 94- POMERANCE (A.) - Senile cardiac amyloïdosis. Brit. Heart J. 1965, 27, 711.
- 95- POMERANCE (A.) - The pathology of senile cardiac amyloïdosis. J. Path. Bact., 1966, 31, 357.
- 96- PRYOR (R.) and BLOUNT (S.G.) - The clinical significance of true left axis deviation, left intra-ventricular blocks. Amer. Heart J., 1966, 72, 391.
- 97- REICH (N.E.) - Amyloid heart disease ; in "the uncommon heart diseases" Ch. C. Thomas Springfield, 1954.
- 98- REIMANN (H.A.), KOUCHKY (R.F.), and EKLUND (C.M.) - Primary amyloidosis limited to tissues of mesodermal origin. Amer. J. Pathol., 1935, 11, 977.
- 99- RICHMAN (J.L.) and WOLFF (L.) - Left bundle branch block masquerading as right bundle branch block. Am. Heart J., 1954, 47, 383.
- 100- ROSENBAUM (M.B.), ELIZARI (M.V.) et LAZZARI (J.O.) - Los hémibloqueos. 1967. Paidós, Buenos-Ayres.

- 101- ROSENBAUM (M.B.) et al. - Five cases of intermittent left anterior hemiblock.
Am. J. Cardiol. 1969, 24, n° 1, 1.
- 102- ROSENBAUM (M.B.), ELIZARI (M.V.), LAZZARI (J.O.), NAU (G.J.) LEVI (R.J.), and HALPERN (M.S.) - Intra ventricular trifascicular blocks. Four cases of right bundle branch block with intermittent left anterior and posterior hemiblock.
Amer. Heart J., 1969, 78, 306.
- 103- ROSENBAUM (M.B.), ELIZARI (M.V.), LAZZARI (J.O.), NAU (G.J.) LEVI (R.J.) and HALPERN (M.S.) - Intra-ventricular trifascicular blocks. Review of litterature and classification.
Amer. Heart. J., 1969, 78, 450.
- 104- ROTHBERGER (C.J.) und WINTERBERG (H.) - Experimentelle Beiträge zur kenntnis der Reizleitungstorungen in den Kammern des Säügetierherzens.
Zeitschr. f.d.ges.exper. Med. 1917, 5, 264.
- 105- RULLIERE (R.) - Les amyloïdoses cardiaques.
Presse Méd. 1962, 70, 1704.
- 106- SALAN (J.) - Cardiac amyloidosis.
Maryland Med. J., 1969, 18, 83.
- 107- SAMSON (W.E.) and BRUCE (R.A.) - Left ventricular parietal block produced by transventricular aortic commissurotomy.
Am. Heart. J., 1962, 63, 41.
- 108- SCHWARTZ (P.) - L'amylose du cerveau, des ilots de Langerhans et du coeur des vieillards.
Presse Méd., 1965, 73, 3185.
- 109- SCHWARTZ (P.) et al. - New aspects of cardiovascular disease in the aged.
J. Amer. Geriat. Soc. 1967, 15, 640.
- 110- SLAMA (R.), WAYNBERGER (M.), MOTTE (G.) et BOUVRAIN (Y.) - La maladie rythmique auriculaire.
Arch. Mal. Coeur, 1969, 3, 297.
- III- STEINMANN (B.) - Das Amyloid des Herzens.
Schweig. Med. Wschr., 1969, 99, 733.

- 112- STERNON (J.), PARMENTIER (G.) et PINON (F.) - La maladie amyloïde primitive. A propos d'un cas d'insuffisance cardiaque insolite.
Bruxelles Med. 1967, 47, 471.
- 113- STRAUSS (S.) and LANGENDORF (R.) - Bilateral partial bundle branch block.
Am. J. Med. Sc., 1943, 205, 233.
- 114- TENNANT (F.S. Jr.) et al - Current diagnosis and therapy of cardiac amyloidosis.
J. Kentucky Med., 1968, 66, 618.
- 115- THOMSEN (O.F.) - Primary amyloïdosis in lungs and heart.
Acta Med. Scand., 1968, 184, 125.
- 116- TIMIO (M.) et al - Primary cardiac amyloidosis.
Folia Cardiol., 1968, 27, 363.
- 117- TRAEGER (J.), FAVRE-GILLY, FRIES (D.), FREYCON (M.T.) et THOUVEREZ - Amylose primitive à localisations multiples en particulier cardiaque.
Lyon Med., 1960, 92, 59.
- 118- TRICOT (R.), VALERE (P.), GUEROT (Cl.), CASTILLO (A.) et VISSUZAIN (C.) - Bloc trifasciculaire au cours d'une amylose cardiaque primitive.
Arch. Mal. Coeur, 1970, 63, 1278.
- 119- TRICOT (R.), VALERE (P.E.) et GUEROT (Cl.) - Association bloc de branche droit et hémibloc intraventriculaire postérieur gauche. (A propos de six cas).
Arch. Mal. Coeur, 1971, 64, 169.
- 120- UHLEY (H.N.) and RIVKIN (L.) - Electrocardiographic patterns following interruption of the main and peripheral branch of the canine left bundle of His.
Am. J. Cardiol., 1964, 13, 41.
- 121- UNGER (P.N.), LESSER (M.E.), KUGEL (V.H.), THOMSON (R.V.) and LEV (M.) - Concept of "masquerading" bundle branch block : an electrocardiographic pathologic Study.
Circulation, 1958, 17, 397.
- 122- VAN BUCHEM (F.S.P.) Amyloïdose cardiaque.
Minerva med., 1962, 53, 258.

- 123- VAN BUCHEM (F.S.P.) - Cardiac amyloïdosis. Report of six cases.
Acta. Cardiol., 1966, 21, 367.
- 124- VAN BOGAERT (A.), VANGENABEEK (A.), VANDAELE (J.), ARNOLDY (M.) et VANDERHENST (H.) - Dextro déviation de QRS dans les dérivi-
vations cliniques par lésion ventriculaire gauche.
Etude Expérimentale.
Arch. Mal. Coeur, 1958, 51, 513.
- 125- VOEGTLIN (R.), BERTHIER (G.) et GILLET (B.) - Bloc de branche
droit complet et bloc de la division postérieure gauche.
J. Med. Strasbourg, 1970, 1, 477.
- 126- WAREMBOURG (H.), LEKIEFFRE (J.) et THIERY (C.) - Blocs
pariétaux et blocs péri-infarctus. Leur responsabilité
dans l'apparition des blocs auriculo-ventriculaires.
Coeur et Med. Int. 1970, 9, 35.
- 127- WARTER (J.), WEILL (J.P.) et STORCK (D.) - Evolution sin-
gulière d'un cas d'amylose cardiaque.
Sem. Hôp. Paris 1965, 41, 1019.
- 128- WESSLER (J.) and FRIEDBERG (A.S.) - Cardiac amyloïdosis ;
electrocardiographic and pathologic observations.
Arch. Int. Med., 1948, 82, 1.
- 129- WILD (C.) - Beitrag zur Kenntnis der amyloïden und der
hyalinen Degeneration des Bindegewebes.
Beitr. Pathol. Anat., 1886, 1, 177.
- 130- WILKS (S.) - Cases of lardaceous disease and some allied
affections.
Guy's Hosp. Rep., 1856, 2, 105.
- 131- WILLIAMS (C.) et CASTLEMAN (B.) - Amyloïdose sévère générali-
sée avec atteinte rénale et cardiaque chez une femme âgée.
New England J. Med., 1963, 269, 1254.
- 132- WILSON (F.N.), JOHNSTON (F.D.) and BARKER (P.S.) - Electro-
cardiogram of an unusual type in right bundle branch block.
Am. Heart J., 1934, 9, 472.

